UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

N° 21

FACULTÉ DE MÉDECINE

REVUE GÉNÉRALE

SUR

LES CHORÉES

CONCEPTION MODERNE DE LA CHORÉE

ESSAI DE SYNTHÈSE DES LÉSIONS ENCÉPHALIQUES

LES IDÉES DIRECTRICES

D'UN TRAITEMENT GÉNÉRAL DES SYNDROMES CHORÉIQUES

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 20 Avril 1913

PAR

J. CAMBIÈS

Né à Carcassonne le 15 décembre 1891

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX (CONCOURS 1911)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse

SARDA, professeur. *Président.*
CARRIEU, professeur.
LAGRIFFOUL, agrégé. *Assesseurs.*
CABANNES, agrégé.

MONTPELLIER

IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE

Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

1913

REVUE GÉNÉRALE

SUR

LES CHORÉES

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

N° 21

FACULTÉ DE MÉDECINE

REVUE GÉNÉRALE

SUR

LES CHORÉES

CONCEPTION MODERNE DE LA CHORÉE

ESSAI DE SYNTHÈSE DES LÉSIONS ENCÉPHALIQUES

LES IDÉES DIRECTRICES

D'UN TRAITEMENT GÉNÉRAL DES SYNDROMES CHORÉIQUES

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 20 Avril 1913

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

PAR

J. CAMBIÈS

Né à Carcassonne le 15 décembre 1891

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX (CONCOURS 1911)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse { SARDA, professeur, *Président*. / CARRIEU, professeur. / LAGRIFFOUL, agrégé. / CABANNES, agrégé. } *Assesseurs.*

MONTPELLIER

IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE

Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

1915

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Administration

MM. MAIRET (✲)..... DOYEN.
SARDA..... ASSESSEUR.
IZARD..... SECRÉTAIRE

Professeurs

Clinique chirurgicale.....	MM. TEDENAT (✲).
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses.....	MAIRET (✲).
Physique médicale.....	IMBERT (✲).
Botanique et histoire naturelle médicales.	GRANEL.
Clinique chirurgicale.....	FORGUE (✲)
Clinique ophtalmologique.....	TRUC (O ✲).
Chimie médicale.....	VILLE.
Physiologie.....	HEDON.
Histologie.....	VIALLETON.
Pathologie interne.....	DUCAMP.
Anatomie.....	GILIS (✲).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	ESTOR.
Microbiologie.....	RODET.
Médecine légale et toxicologie.....	SARDA.
Clinique des maladies des enfants.....	BAUMEL (✲).
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOSC.
Hygiène.....	BERTIN-SANS (H).
Clinique médicale.....	RAUZIER (✲).
Clinique obstétricale.....	VALLOIS.
Thérapeutique et matière médicale.....	VIRES.
Anatomie pathologique.....	MASSABUAU.

Professeurs adjoints : MM. DE ROUVILLE, PUECH, MOURET.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.

Professeurs honoraires : MM. E. BERTIN-SANS (✲), HAMELIN (✲), GRASSET (O ✲)

Secrétaire honoraire : M. GOT.

Chargés de Cours complémentaires

Clinique gynécologique.....	MM. DE ROUVILLE, prof.-adj.
Accouchements.....	PUECH, profes.-adjoint.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	MOURET, profes.-adj.
Pathologie externe.....	LAPEYRE, agr. l. (ch. de c.)
Clinique des maladies des voies urinaires...	JEANBRAU (✲), a. l. (ch. de c.)
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées...	VEDEL, agr. l. (ch. de c.)
Médecine opératoire.....	SOUBEYRAN, a. l. (ch. de c.)
Clinique annexe des maladies des vieillards.	EUZIERE, agrégé.
Accouchements.....	P. DELMAS, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE.	MM. CABANNES.	MM. ROGER.
GRYNFELTT.	DERRIEN.	ETIENNE.
LAGRIFFOUL.	P. DELMAS.	LISBONNE.
LEENHARDT.	EUZIERE.	
GAUSSEL.	J. DELMAS.	
RICHE.	RIMBAUD.	

Examinateurs de la thèse :

MM. SARDA, professeur, *président.* | MM. LAGRIFFOUL, agrégé.
CARRIEU, professur. | CABANNES, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

En témoignage de ma profonde affection.

A MA CHÈRE MÈRE

Ma plus douce espérance, c'est de vous rendre en bonheur, dans l'avenir, tout ce que vous m'avez prodigué de sollicitude et de dévouement.

A M. PAUL SECOND

PRÉFET DE L'AUDE

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Dont la bienveillance sans bornes et l'inlassable protection m'ont permis de mener à bien mes études, je dédie ce modeste travail, en témoignage de reconnaissance et de dévouement.

A M. PAUL PÉLISSE

DÉPUTÉ

Dont l'amitié fut pour nous si précieuse.

A MES PARENTS ET A MES AMIS

J. CAMBIÈS.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

1re ANNEE EXTERNAT

MONSIEUR LE PROFESSEUR TÉDENAT
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GAUSSEL

2e ANNÉE

MONSIEUR LE PROFESSEUR VIRES
MONSIEUR LE PROFESSEUR RAUZIER

J. CAMBIÉS.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR SARDA

PROFESSEUR DE MÉDECINE LÉGALE

A M. LE PROFESSEUR CARRIEU

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE

A M. LAGRIFFOUL

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

A M. CABANNES

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

J. CAMBIÈS.

AVANT-PROPOS

A la fin de nos études médicales, nous ne pouvons oublier les lourdes dettes de reconnaissance que nous avons contractées envers ceux qui, par leur enseignement, leurs conseils ou leur amitié, contribuèrent à notre formation médicale.

Notre première pensée de reconnaissance s'adresse à notre père. C'est lui qui, par ses sacrifices et l'amour qu'il nous a prodigué, a été notre plus ferme soutien.

Que notre excellente mère nous permette de lui dédier cette thèse, humble hommage de notre amour filial.

Nous avons également à cœur de nous retourner vers nos maîtres et de les prier d'accepter nos remerciements pour tout ce que nous leur devons et parce qu'ils sont les principaux artisans des satisfactions très vives que nous avons trouvées dans l'étude des sciences médicales.

Nous n'oublierons pas que l'intérêt soutenu que nous avons apporté à ces études a été encouragé et cultivé par la binveillante sollicitude qu'ils nous ont accordée dans leur enseignement, par la conviction et l'enthousiasme qui se dégageaient de leurs paroles et qui nous entraînaient dans la même admiration pour la science qu'ils aimaient.

Nous avons tout particulièrement ici le devoir d'exprimer notre reconnaissance à M. le professeur Sarda qui

nous a fait le très grand honneur de présider la soutenance de notre thèse ; notre maître, M. le professeur Vires, qui nous avait inspiré le sujet de cette thèse et aidé de ses conseils, n'ayant pu, par suite de la guerre, accepter d'en être le président.

Comment remercier notre maître, M. le professeur Carrieu, pour les encouragements et les marques de sympathie qu'il nous a témoignés durant notre externat dans son service à l'Hôpital Suburbain ?

Nous tenons à lui exprimer toute notre gratitude.

Nous devons également adresser nos remerciements à M. le professeur agrégé Lagriffoul pour sa très grande amabilité à notre égard, et à M. le professeur agrégé Cabannes.

A M. le professeur Massabuau, notre maître et ami bienveillant, nous sommes heureux de lui faire part de notre très vive reconnaissance.

En quittant la Faculté de Montpellier et les Hôpitaux, nous tenons enfin à exprimer à nos amis et camarades d'externat les regrets que nous éprouvons à nous séparer d'eux ; au seuil de la vie nouvelle qui commence pour nous, notre souhait le plus cher est de rencontrer des amitiés aussi fidèles, aussi loyales et aussi sûres que celles dont nous avons été entouré pendant nos études médicales.

REVUE GÉNÉRALE

SUR

LES CHORÉES

CONCEPTION MODERNE DE LA CHORÉE

ESSAI DE SYNTHÈSE DES LÉSIONS ENCÉPHALIQUES

LES IDÉES DIRECTRICES D'UN TRAITEMENT GÉNÉRAL

DES SYNDROMES CHORÉIQUES

INTRODUCTION

Sous le terme de chorées on a désigné, pendant longtemps, un ensemble de maladies dans lesquelles interviennent, à titre de principal symptôme, des mouvements involontaires et plus ou moins désordonnés. De nos jours, la question de nosographie des chorées, malgré les travaux les plus récents parus à la suite de la thèse d'agrégation de Lannois, n'est point encore tranchée.

Aussi, vu notre connaissance encore imparfaite de l'anatomie pathologique et de la pathogénie des chorées, nous semble-t-il qu'il y a lieu de s'en rapporter aux données de la clinique pour établir une classification provisoire des chorées.

Il importe, dès le début, de distinguer les chorées que l'on pourrait appeler fausses ou myoclonies, bien que ce terme soit défectueux, et les chorées vraies qui, suivant la définition du professeur Brissaud, consistent « en mouvements involontaires survenant sans but et en apparence sans cause (ne correspondant à aucune action synergique déterminée) pendant le repos comme pendant l'action, par conséquent illogiques, rapides et maladroits. »

Cette différenciation est capitale au point de vue clinique.

Sous le nom de preudo-chorées ou myoclonies, Vanlair range « l'ensemble des états morbides plus ou moins permanents, caractérisés par des contractions forcées, brusques, incoordonnées, à répétition rapide, rythmiques ou non, avortées ou suivies d'un déplacement effectif, occupant toujours les mêmes parties et résultant de l'alternance entre l'action et le relâchement de certains muscles ».

Etiologiquement, elles sont, dans l'immense majorité des cas, indépendantes de toute infection et s'observent presque exclusivement chez des dégénérés.

Cliniquement, elles ne s'accompagnent ni de cardio ni d'arthropathies, consistent en secousses musculaires toniques, cloniques ou fibrillaires, n'ont pas une évolution cyclique et ne sont améliorées ni par l'arsenic, ni par l'antipyrine.

Dans ce groupe des fausses chorées on doit ranger d'abord ces grandes manifestations chorégraphiques de l'antiquité et les épidémies dansantes des XI^e^, XII^e^, XIII^e^, XV^e^ siècles (*chorea sancti viti*) décrites par Otto Brunskefs, Paracelse et Horst, se rapportant, sans aucun doute, en partie à des hystériques atteints de chorée rythmée, en partie à des maniaques et à des épileptiques. Ensuite, certains troubles choréiformes attribués à l'hystérie (chorées rythmiques natatoires, saltatoires) se rapprochant plutôt de l'as-

tasie-abasie. Enfin, quelques affections, caractérisées par des mouvements désordonnés, véritables syndromes myocloniques, telles : la chorée électrique de Hénoch-Bergeron, que les travaux de Massalongo et de Joffroy semblent rattacher aux manifestations d'un système nerveux altéré par des substances toxiques d'origine gastrique ; la chorée fibrillaire de Morvan qui ne serait qu'une variété de paramyoclonies de Freidreich ; la soi-disant chorée de Dubini « dont il n'a pu indiquer ni les causes, ni la nature, mais dont il a su tracer clairement la symptomatologie » (Lannois), qui, de par ses caractères cliniques, paraît être une maladie infectieuse.

Ces fausses chorées ou pseudopathiques mises à part, nous n'envisagerons, dans notre étude générale, que les formes cliniques les mieux caractérisées, autrement dit les vraies chorées répondant à la définition du professeur Brissaud.

Dans les vraies chorées, on a jadis distingué deux groupes bien définis :

a) Les chorées maladies ou *essentielles* (chorée de Sydenham, chorée des femmes enceintes, chorée variable des dégénérés, chorée chronique de Huntington) ;

b) Les chorées *symptomatiques* d'origine organique (hémichorées post-hémiplégiques) ou dynamiques (chorées hystériques arythmiques ou rythmiques).

Actuellement, il semble que cette division ne doive pas être maintenue, car, dans chaque groupe, il y a des lésions ou de l'écorce cérébrale ou des noyaux gris centraux (noyau lenticulo-caudé, couche optique). Nous ne nous occuperons pas de ces chorées symptomatiques, leur étude se rattachant directement à celle des affections qui les provoquent et n'envisagerons que les chorées maladies ou essentielles.

Nous décrirons donc successivement :

1° La chorée de Sydenham, chorée protopathique, encore appelée chorée des enfants, danse de Saint-Guy;

2° La chorée molle dans laquelle la paralysie se montre pour ainsi dire seule du début à la fin de la maladie, assez rare, dont l'autonomie semble discutée;

3° La chorée des femmes enceintes, chorée gravidique dont l'étude a été particulièrement mise au point en Allemagne et en Angleterre;

4° La chorée variable des dégénérés, chorée polymorphe, décrite, pour la première fois, par Brissaud, en 1896;

5° Enfin, la chorée chronique de Huntington, chorée des vieillards, chorée héréditaire, affection progressive accompagnée de troubles mentaux graves.

Dans notre étude, nous insisterons surtout, à la suite des travaux les plus récents, sur les recherches anatomo-pathologiques et les conclusions pathogéniques qui en découlent, sur les tendances actuelles d'un traitement général des chorées; enfin, en concluant, nous essayerons de montrer que les chorées constituent un syndrome anatomo-clinique destiné à sortir du cadre des névroses et relevant comme l'ont prouvé les travaux de Babinski et André Thomas, d'une encéphalite ou méningo-encéphalite légère, avec participation des voies cortico-spinales et des corps opto-striés, survenant à la suite d'infections diverses chez des sujets présentant une vulnérabilité congénitale ou acquise du système nerveux.

I

CHORÉE DE SYDENHAM

HISTORIQUE

L'histoire de la chorée de Sydenham est des plus curieuses. La maladie tire son origine d'une chapelle bâtie près d'Ulm, en l'honneur de saint Guy, visitée, au printemps, par un grand nombre de possédés et de simulateurs. Les pèlerins, arrivés devant la tombe du saint, « venaient, à un jour précis, sauter, danser d'une manière extravagante et frénétique ». Primitivement, le terme de danse de Saint-Guy s'appliquait à des manifestations qui, de nos jours, paraissent devoir être rapportées, en partie du moins, à l'hystérie.

Cette confusion régna jusqu'en 1688, époque à laquelle Sydenham, le premier, fit sortir du chaos clinique « une forme de convulsions que l'on rencontre le plus souvent chez les enfants des deux sexes depuis la dixième année jusqu'à l'époque de la puberté. »

Sa description est si précise qu'il mérite, à juste titre, le parrainage de cette affection. Mais on ne sut tirer parti de la lumière apportée dans la question par l'illustre clini-

cien, et la confusion persista jusqu'en 1810 où parut le mémoire fameux de Bouteille, qui substitua la dénomination de chorée à l'ancienne expression de danse de Saint-Guy et distingua diverses variétés : les chorées essentielles, secondaires et les fausses chorées.

Dans les trente années qui suivirent on ajouta peu aux données cliniques établies par Bouteille.

Il appartenait à G. Sée de découvrir les rapports de la chorée avec les affections organiques du cœur. Dans son mémoire de 1850, paru à l'Académie de médecine, après avoir défini la chorée « un état morbide qui est moins qu'une aliénation mentale, plus qu'une simple perturbation musculaire et qui, à la manière de l'hystérie, porte à la fois sur la sensibilité morale et l'innervation des organes locomoteurs », G. Sée constate, à l'autopsie des choréiques, des épanchements dans le péricarde, la plèvre, les articulations. Plus de doute, dans la plupart des cas, « la chorée est donc le résultat de la diathèse rhumatismale. »

Plus tard, la doctrine rhumatismale est ardemment défendue par H. Roger (1866) ; rhumatisme articulaire, chorée et maladie du cœur seraient, à son avis, « les trois termes d'une même phrase pathologique ».

Il formule les quatre propositions suivantes dont le temps a prouvé la justesse :

a) Chorée et rhumatisme coexistent fréquemment (loi de coïncidence) ;

b) La chorée peut aussi succéder au rhumatisme (rapport de cause à effet) ;

c) Le rhumatisme peut se compliquer de chorée et inversement (parenté des deux maladies) ;

d) L'une et l'autre s'accompagnent souvent d'affections cardiaques (identité de nature).

Cette manière un peu exclusive de voir les choses n'était

pas admise par tous les auteurs; la plupart se refusaient à admettre une parenté entre le rhumatisme et la chorée.

Malgré ces travaux, la nosographie des chorées restait confuse et Trousseau, dans ses cliniques, ne contribua pas à éclaircir la question. Aussi, en 1877, Charcot, dans ses leçons du mardi, avec cette admirable méthode dont il usa pour tant d'importantes contributions à la pathologie nerveuse, remit les choses au point et jugea utile de séparer la chorée de Sydenham de diverses autres chorées symptomatiques.

La question de nosographie des chorées fut donnée, en 1886, au concours d'agrégation; Lannois, dans sa thèse, montre que l'accord est à peu près unanime, que la chorée de Sydenham est le type clinique des chorées essentielles. Dès lors, les travaux ultérieurs suivent une autre voie; ils s'efforcent surtout de montrer la pathogénie ou plutôt la nature de la maladie.

Les uns démontrent, avec Cadet de Gassicourt, J. Simon, G. Sée et H. Roger, que la chorée est une maladie rhumatismale (variété de rhumatisme nerveux); les autres, battant en brèche l'exclusivité de la théorie rhumatismale, soutiennent la théorie nerveuse.

Charcot, dans ses leçons du mardi, dégage à nouveau la chorée du rhumatisme. Joffroy la considère comme une névrose cérébro-spinale d'évolution. Comby, Ch. Leroux, Blocq en font une névrose de croissance.

Enfin, dans ces dernières années, une théorie nouvelle a pris naissance: la chorée de Sydenham a subi l'influence des idées sur l'importance de l'infection dans la genèse des maladies, et l'origine infectieuse de la chorée de Sydenham est actuellement admise par un grand nombre d'auteurs. L'Ecole de Lyon a démontré le rôle important joué par l'infection dans la plupart des névroses, notamment dans la

chorée. Pianèse, à la suite de recherches bactériologiques, conclut que la chorée est une maladie infectieuse, causée par un microbe spécifique, opinion un peu exagérée. Pour d'autres auteurs, parmi lesquels il faut citer Triboulet (thèse de Paris, 1893), la chorée reconnaîtrait l'influence nocive d'une septicémie ou résulterait de l'effet des toxines sécrétées par les microbes.

Cette théorie infectieuse a été défendue plus tard par P. Marie, Leredde, Massalongo, Leroux; il faut citer aussi les remarquables travaux d'Oddo, de Favier, les études d'ensemble faites par Grasset et Rauzier, Blocq et Grenet, Leroux.

DEFINITION

L'ancienne définition énoncée par le professeur Raymond dans son article « Danse de Saint-Guy » du *Dictionnaire Encyclopédique*, « la chorée est une névrose constituée par des troubles psychiques, sensitifs et surtout moteurs, ceux-ci consistant en mouvements incoordonnés et involontaires », n'est plus admise de nos jours. Car on ne saurait ranger parmi les névroses une affection dont l'un des caractères les plus constants est de s'accompagner d'arthropathies et d'endopéricardite et d'aboutir assez souvent à la mort au milieu des signes propres aux états septicémiques.

Une définition exacte de la chorée de Sydenham est difficile à trouver, étant donné qu'on ignore beaucoup de sa pathogénie.

Nous entendrons sous ce terme un syndrome anatomoclinique, relevant de facteurs toxi-infectieux, caractérisé:

a) Cliniquement, par des syndromes moteurs, sensitifs, mentaux et intellectuels ;

b) Anatomiquement, par des lésions des corps opto-striés (noyau lenticulo-caudé, couche optique), de l'écoree cérébrale et du cervelet.

ETIOLOGIE

Longtemps obscure, elle s'est précisée dans ces dernières années, bien que plusieurs points soient encore indécis.

On peut distinguer, dans les éléments étiologiques, des causes prédisposantes et des causes déterminantes ou occasionnelles.

a) Causes prédisposantes. — 1° *Age.* — La période de la vie la plus favorable à l'apparition de la chorée s'étend de la deuxième dentition jusqu'à la puberté, c'est-à-dire de six à quinze ans (Trousseau). Avant six ans, la chorée est exceptionnelle, de même elle est tout à fait rare après vingt ans (Hutinel).

Cette prédilection évidente entre six et quinze ans serait due, pour Gerhardt et Baumel, à l'influence de la dentition ; pour Legay, à l'activité particulière du développement de sept à douze ans.

2° *Sexe.* — Elle offre une prédilection marquée pour le sexe féminin ; il semblerait qu'il faille plutôt admettre l'inverse, puisque rhumatisme et chorée ont des rapports étroits et que le rhumatisme sévit plus chez le garçon que chez la jeune fille.

3° *Saisons.* — Elle se produit de préférence par les temps froids et humides.

4° *Climat, Races.* — Fréquente dans les pays du Nord, elle frappe surtout les sujets de race blanche.

5° *Hérédité.* — Similaire, il y aurait une prédisposition nerveuse, tranmise des parents aux enfants; de transformation, c'est l'opinion de Charcot: l'hystérie, l'épilepsie, la folie pourraient se changer en chorée; infectieuse (travaux de Milian et Hutinel, surtout; pour G. Sée, elle relève de la scrofule, du rachitisme, de la tuberculose; pour Grasset, de la chlorose, du rhumatisme; pour Huchard, de la syphilis et des diathèses; auto-toxique, due aux troubles du métabolisme nutritif (Bouchard).

b) Causes déterminantes. — C'est ici le rôle de la prédisposition acquise qui entre en jeu.

1° *Impressions morales.* — Elles exercent une influence provocatrice sur le développement de la chorée, à condition qu'il y ait une prédisposition héréditaire.

2° *Rhumatisme et cardiopathies.* — Le rhumatisme joue un rôle étiologique très important; le fait a été surtout mis en lumière par G. Sée et H. Roger.

Pour celui-ci, il y a identité de nature entre les deux maladies: « La nature rhumatismale de la chorée prouvée par les faits de coïncidence avec le rhumatisme, l'est encore par les faits de coïncidence avec les maladies du cœur. »

Mais si le rhumatisme est fréquemment associé à la chorée de Sydenham, il n'en existe pas moins un nombre considérable de cas où la névrose évolue sans aucune attaque rhumatismale. D'autres causes interviennent alors:

3° *Infections aiguës et chroniques.* — Parmi les maladies infectieuses aiguës, Rilliet et Barthez signalent la pneumonie, la fièvre typhoïde, la scarlatine; parmi les ma-

ladies infectieuses chroniques, le rachitisme, la scrofule, l'anémie. Enfin, tout récemment, M. Milian (Société médicale des hôpitaux, 29 novembre 1912) démontre le rôle important joué par la syphilis héréditaire ou acquise. Pour lui, le rhumatisme n'est pas aussi constant qu'on l'a soutenu dans les antécédents des choréiques; par contre, la syphilis héréditaire se retrouve avec une telle fréquence que l'on doit se demander si la chorée n'est pas, dans l'immense majorité des cas, une manifestation de l'hérédo-syphilis. Cette opinion de M. Milian a soulevé une vive opposition de la part de MM. Comby, Guillain et Nobécourt, pour lesquels la chorée est évidemment une maladie organique du système nerveux, mais presque jamais le liquide céphalo-rachidien n'a les caractères du liquide céphalo-rachidien des syphilis nerveuses. Il n'y a pas d'hyperalbuminose, pas de lymphocytose; le signe d'Argyll-Robertson n'existe pas; la réaction de Wassermann, habituellement positive dans les processus spécifiques, est négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Pour démontrer le bien fondé de cette conclusion, M. Milian pratique la réaction de Wassermann, réactivée par son procédé, dit procédé de Milian; sur quinze choréiques, il constate:

Syphilitiques certains.....	11, soit 73,33 0/0
Syphilitiques probables.....	2, soit 13,33 0/0
Syphilitiques douteux.....	2, soit 13,33 0/0

De cette notion nouvelle est résulté, comme nous le verrons ultérieurement, un nouveau traitement de la chorée, préconisé par P. Marie et Chatelin à l'Académie de médecine en 1912, les injections intra-veineuses de 606.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le substratum anatomique de la chorée de Sydenham n'est pas encore connu à l'heure actuelle, et il est certain que l'idée qu'on se fait de la chorée de Sydenham, affection bénigne et guérissable dans l'immense majorité des cas, cadre mal avec les lésions profondes et irrémédiables décrites dans les cas mortels. Il n'en est pas moins utile d'étudier les principales recherches anatomo-pathologiques entreprises jusqu'à ce jour; elles serviront à montrer les étapes parcourues dans cette voie.

Il y a lieu d'examiner successivement les lésions macroscopiques, le plus souvent rencontrées, puis les lésions microscopiques des centres nerveux et autres organes que les auteurs se sont appliqués à découvrir dans ces dernières années.

Anatomie pathologique macroscopique

Du côté de l'encéphale, Raymond a rencontré l'hyperémie des méninges et des parties sous-jacentes, de la substance grise, des corps opto-striés. Le ramollissement a été moins fréquemment observé, le plus souvent d'origine embolique, siégeant sur le corps strié, le pulvinar, l'écorce (Dickinson).

Du côté du cœur, on a constaté des péricardites sèches et avec épanchement; le plus souvent, il s'agit d'endocardite ulcéreuse ou végétante constituant ce que Tuckwell a décrit autrefois sous le nom de cœur choréique.

Anatomie pathologique microscopique

Les lésions histologiques sont seules intéressantes ; nous allons résumer les recherches les plus récentes.

Turner (1892) note, dans cinq cas, des lésions des grandes cellules pyramidales, consistant en gonflement, hypertrophie et opacité du corps cellulaire ; ces altérations permettent, selon l'auteur, de penser que la chorée ne relève pas, comme l'hystérie, d'un trouble purement fonctionnel de la substance cérébrale, mais d'une véritable lésion qui peut, étant donnés ses caractères, disparaître complètement.

En 1898, Silvestrini et Daddi trouvent, au Golgi, une atrophie variqueuse des prolongements protoplasmiques des cellules de l'écorce ; au Nissl, une chromatolyse et dépôt de pigment jaune.

Thomson (1900) observe une légère chromatolyse des grandes cellules de la région rolandique avec œdème de certaines d'entre elles.

Probajenski (1901) trouve une pachyméningite cérébro-spinale hémorragique ; du côté des grandes cellules pyramidales : chromatolyse diffuse, dégénérescence graisseuse.

Hudovernig constate des lésions vasculaires très marquées, retrouve les éléments spéciaux (choreakoerperchen) considérés comme pathognomoniques de la chorée.

Dupré et Camus (1904), Von Lowden (1906) constatent de la neuronophagie.

MM. Méry et Babonneix (1908) insistent sur les lésions cellulaires observées au niveau des corps opto-striés.

MM. Delcourt et Sand (1908) constatent une hyperémie des centres nerveux accompagnée de dégénérescence des éléments nobles et de sclérose.

Enfin, Hutinel rapporte plusieurs faits de chorée secondaire à une méningite tuberculeuse et à une méningite cérébro-spinale.

De toutes ces recherches, il semble résulter que, dans la chorée de Sydenham, les régions les plus constamment altérées sont l'écorce cérébrale, surtout dans la zone psychomotrice, et les corps opto-striés. Il s'agirait donc d'une encéphalite accompagnée parfois d'altérations méningées, d'une méningo-encéphalite. Mais, il faut bien le reconnaître, ces lésions ne sont pas constantes, et, comme le dit justement Oppenheim : « Tantôt il n'y a point de lésions matérielles appréciables, tantôt il existe des lésions légères (non décelables à l'examen histologique), compatibles avec une complète *restitutio ad integrum.* »

Bactériologie

Beaucoup d'auteurs, frappés des résultats négatifs fournis par l'anatomie pathologique, ont cherché, du côté de la bactériologie, s'ils ne trouveraient point l'explication qui leur échappait.

Leredde, en 1891, à l'hôpital des Enfants-Malades, trouve, dans le sang de choréiques atteints d'endocardite, le staphylocoque blanc.

Pianèse décrit un bacille spécial qu'il croit pathogène de la chorée ; Triboulet, dans sa thèse de 1893, ensemençant le sang de plusieurs choréiques, y trouve le staphylocoque et le streptocoque, montrant ainsi le rôle de l'infection dans le développement de la chorée.

Plus récemment, Dara rencontre dans les méninges des diplocoques. En somme, tous ces faits prouvent que l'infection est fréquente en chorée, que les sujets qui succom-

bent dans le cours de cette maladie, meurent ordinairement de complications infectieuses ; est-ce à dire que l'infection est constante et, seule, suffit à expliquer tous les cas? C'est ce que nous allons essayer de montrer dans le chapitre consacré à la pathogénie.

PATHOGENIE ET PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

La pathogénie de la chorée a subi, comme celle de la plupart des affections nerveuses d'origine inconnue, des variations nombreuses qui, aux diverses époques, se sont forcément ressenties de l'influence des idées médicales régnantes.

On peut ramener à quatre principales les théories qui comptent aujourd'hui des partisans autorisés : théories rhumatismale, nerveuse, infectieuse, organique.

a) Théorie rhumatismale. — Se basant sur les rapports fréquents et indéniables de la chorée et du rhumatisme, les auteurs de cette théorie ont fait la chorée fonction du rhumatisme. Le rhumatisme atteint le système nerveux cérébro-spinal ou ses enveloppes au même titre que les séreuses cardiaques ou articulaires. B. Sée, H. Roger, J. Simon, Cadet de Gassicourt ont soutenu brillamment cette interprétation.

La chorée, maladie rhumatismale, explique facilement les troubles convulsifs, paralytiques, sensitifs, les complications cardiaques et cérébrales, quand le rhumatisme existe ; mais ce qu'elle n'explique pas ce sont les cas, aujourd'hui très nombreux, dans lesquels il n'y a pas trace de rhumatisme. Aussi divers auteurs se sont élevés contre cette théorie trop exclusive.

b) Théorie nerveuse. — Charcot a magistralement montré l'exagération de cette interprétation dans une remarquable leçon du mardi : « Il n'y a pas, dit-il, de chorée méritant d'être appelée rhumatismale dans l'acception rigoureuse du mot ; en d'autres termes, je ne crois pas que la chorée puisse jamais être considérée comme un « équivalent » dans les centres nerveux, de l'affection articulaire ou des affections viscérales de la fièvre rhumatismale. La chorée et le rhumatisme articulaire coexistent souvent soit chez un même sujet, soit dans la famille ; cela n'est nullement douteux ; mais la coïncidence fréquente, l'alternance même des deux affections ne suffit nullement à démontrer qu'elles sont identiques et de même nature ; tout au plus cela peut-il faire penser qu'il y a entre elles une certaine affinité dont il reste à rechercher la raison d'être. »

La théorie nerveuse a été surtout défendue par Joffroy ; pour lui, « la chorée est une maladie d'évolution, atteignant l'axe cérébro-spinal, et liée à la croissance ; elle est au système nerveux ce que la chlorose est au système circulatoire, et on la peut appeler une névrose cérébro-spinale d'évolution ».

Cette même théorie a été également défendue par M. Comby, dans son article intitulé : « Les relations pathogéniques de la chorée », où il démontre « que la théorie de H. Roger et G. Sée a vécu, et qu'il ne reste plus qu'à considérer la chorée de Sydenham comme une névrose de croissance ayant des relations étroites avec l'hystérie ».

Ch. Leroux, Blocq concluent aussi en faveur de la névrose. Cette théorie de la névrose est insuffisante de nos jours pour expliquer la plupart des cas de chorée ; les objections que l'on a soulevées contre elle ont été formulées, d'une façon précise, par Triboulet, dans sa thèse de 1893 : « La théorie nerveuse, dit-il, est en contradiction avec cer-

tains faits; de plus, elle ne saurait expliquer certains symptômes; manifestations articulaires et cardiaques. »

c) Théorie infectieuse. — L'idée n'est pas nouvelle: Sydenham, Bouteille, G. Sée et H. Roger l'expriment d'une façon non douteuse; mais c'est surtout Leubé et Triboulet qui ont donné les raisons qui plaident en faveur de la théorie de l'infection.

Les arguments sur lesquels se fonde Triboulet sont de divers ordres: étiologique, clinique, anatomique. Etiologiquement, la chorée est précédée presque toujours d'une maladie infectieuse; l'infection existe et la chorée en est la conséquence, à la condition toutefois que le terrain soit préparé par une hérédité nerveuse quelconque. Cliniquement, la chorée s'accompagne fréquemment d'accidents dont la nature infectieuse est indiscutable: endocardite, péricardite, arthropathies, fièvre...; elle récidive parfois et peut se terminer par la mort. Anatomiquement, on trouve souvent dans les cas de chorées mortelles des exsudats interstitiels formés par des hématies et leucocytes d'origine infectieuse.

L'origine infectieuse de la chorée de Sydenham n'est donc pas niable; bien que non démontrée, cette théorie est fort séduisante; il resterait maintenant à élucider deux points:

a) La chorée de Sydenham relève-t-elle d'une infection spécifique ou non?

b) Sont-ce les microbes eux-mêmes ou leurs toxines qui interviennent?

d) Théorie organique. — « La preuve de la nature organique de la maladie n'est certes pas aussi facile à fournir que pour la chorée chronique, dit Thomas, car la chorée de Sydenham guérit presque toujours et souvent se termine sans laisser d'altérations des centres nerveux. »

Entrevue par Oddo, cette théorie a été nettement posée par Babinski dans sa leçon clinique (*Médecine Moderne,* 25 août 1905), où il s'exprime en ces termes : « Cette maladie est considérée par les uns comme une simple névrose, par moi comme une perturbation organique ; le signe de la flexion combinée de la cuisse et du tronc, que j'ai d'ailleurs plusieurs fois constaté, vient à l'appui de cette dernière opinion. »

Charpentier, en 1906, puis Jumentié et Chenet, M. le professeur Hutinel et Babonneix, en 1909, trouvent, dans plusieurs cas de chorée, des symptômes de lésions du faisceau pyramidal ; mais c'est surtout André Thomas (dans une communication à la Société de neurologie du 3 juin 1909) qui, se basant sur la recherche des syndromes pyramidal et cérébelleux, « conclut que la chorée de Sydenham n'est pas une névrose, mais une maladie organique ». En août 1909, au XIX[e] Congrès des aliénistes et neurologistes de France tenu à Nantes, Thomas présente cinq cas dans lesquels il avait relevé des signes de lésions organiques, frappant, non seulement le système pyramidal, mais aussi le système cérébelleux. Il avait recherché, chez dix malades, les petits signes de l'hémiplégie décrits par Babinski comme révélateurs d'une lésion du faisceau pyramidal ou les petits signes d'une perturbation cérébelleuse, tels qu'on les constate dans diverses altérations organiques du cervelet. Généralisant ses conclusions antérieures, Thomas disait : « Nous dirons, en nous appuyant surtout sur les données de la clinique, que la chorée de Sydenham n'est pas une névrose, mais un symptôme d'encéphalite ou de méningo-encéphalite légère. »

Plusieurs auteurs, depuis les publications de Thomas, se sont rangés à l'opinion qu'il exprimait en 1909. Cassard, en 1910, rapporte dix-neuf observations de chorée de Sy-

denham d'origine organique; Mlle Gatow-Gatowski, en 1910, donne, dans sa thèse, trente-deux observations nouvelles. Enfin, récemment, Gilbert Ballet, Euzières (Archives internationales de neurologie, 1910) et Pezet, Comby concluent que la chorée de Sydenham est une maladie organique. Elle manifesterait par certains de ses symptômes moteurs, des lésions de la zone corticale motrice ou du faisceau pyramidal, par ses troubles psychiques une lésion de l'écorce cérébrale; les troubles des réflexes, la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien viennent encore à l'appui de cette hypothèse.

Conclusion. — En somme, en tenant compte des travaux les plus récents, de toutes les théories émises sur la chorée de Sydenham, il n'y a lieu de prendre en considération que la théorie organique qui « semble reposer sur des bases solides; elle a pour elle des arguments cliniques et anatomo-pathologiques de valeur, elle explique la majorité des cas; elle n'aura sa consécration définitive que lorsqu'elle aura fourni de nouvelles preuves et que les lésions observées à l'autopsie seront entièrement superposables aux symptômes cliniques ». (Loubet, thèse de Toulouse, 1912.)

SYMPTOMATOLOGIE

La symptomatologie de la chorée de Sydenham étant bien connue, à l'heure actuelle, nous n'insisterons pas longuement sur ses principaux symptômes ; nous envisagerons surtout la façon dont ils se groupent pour constituer des formes cliniques distinctes.

Il est d'usage de décrire à la chorée de Sydenham trois périodes: période de début, d'état, de terminaison.

A. — Début

La chorée affecte deux modes de début :

Le début *brusque* s'observe habituellement à la suite d'émotions morales vives (Trousseau), comme la peur ou une chute, mais il faut une forte prédisposition.

Plus souvent, le début est *lent* et progressif ; les troubles qu'on observe atteignent l'intelligence, l'affectivité et l'état général. L'enfant est devenu capricieux, inquiet, pleurard, moins attentif en classe, restant à l'écart de ses petits camarades dont il ne cherche plus à partager les jeux. Du côté de l'état général, on observe de l'anémie, de l'affaiblissement, une diminution de l'appétit ; il accuse de la courbature, des douleurs vagues dans les membres.

Dès ce moment, en l'examinant attentivement, on perçoit déjà, du côté de la face, quelques petits mouvements de la commissure, quelques mouvements involontaires des doigts. L'enfant devient maladroit, renverse son verre à table, laisse échapper les objets qu'il prend.

Peu à peu les désordres moteurs s'accentuent, se généralisent, les membres inférieurs et supérieurs, puis tout le corps, sont pris de mouvements anormaux. L'enfant ne tient plus en place ; tout son corps est agité par des mouvements arythmiques généralisés ; la chorée est arrivée à sa période d'état.

B. — Période d'état

A ce moment, le choréique présente trois ordres de syndromes : moteurs (pyramidal et cérébelleux), sensitifs et psychiques, en rapport avec une atteinte des trois neuro-

nes correspondants, que nous devons envisager successivement.

I. Syndromes moteurs. — Au nombre de deux : pyramidal et cérébelleux.

a) Syndrome pyramidal. — Surtout décrit par Babinski, il comprend, comme notre maître, M. le professeur Vires, l'a montré, trois ordres de troubles : troubles en hyper, hypo, para.

1° *Troubles en hyper.* — Traduisent une excitation du neurone moteur : ce sont des convulsions, des tremblements, et surtout des mouvements spéciaux qui donnent à l'affection sa physionomie si spéciale : mouvements brusques, involontaires, incessants, si désordonnés (G. Sée), si gauches dans leur brusquerie (West), si illogiques, si imprévus, si contradictoires (Triboulet) qu'ils ne rappellent que de très loin les mouvements gracieux et cadencés auxquels la danse de Saint-Guy doit son nom.

L'émotion les augmente ; à l'état de veille, ils sont continuels, cessent passagèrement sous l'influence de la volonté, exempts de contractures.

Au début, ils sont localisés aux muscles des lèvres ; les malades ont l'air de faire la moue, puis se généralisent ; les paupières clignotent incessamment, les globes oculaires présentent du strabisme. Ces divers mouvements donnent à la physionomie les expressions les plus diverses et les plus opposées. La langue est projetée violemment contre les dents, d'où embarras de la parole ; les sons consistent en de véritables aboiements, l'alimentation est défectueuse, l'engouement fréquent.

Aux membres supérieurs, les mouvements choréiques débutent ordinairement par les doigts, qui se rapprochent et

s'embrouillent; plus tard, la main se fléchit et s'étend, se porte en dehors ou en dedans; l'avant-bras se plie ou s'étend sur le bras, exécute des mouvements de pronation et de supination. Ces mouvements arythmiques, illogiques, dissymétriques troublent profondément les fonctions du membre. Le petit malade ne peut prendre les objets qu'au prix des plus grands efforts et après maintes gesticulations.

« Lui donne-t-on à tenir un verre plein, avant qu'il le porte à sa bouche, il se livrera à mille contorsions, à la façon des bateleurs. Comme il ne peut l'y porter en ligne droite (le spasme en éloignant sa main), il le tourne de côté et d'autre jusqu'à ce que l'ayant enfin, par hasard, approché de ses lèvres, il sable promptement la boisson et l'avale avec avidité; on dirait que le malheureux ne cherche qu'à faire rire les spectateurs de cette comédie. » (Sydenham.)

La chorée est-elle très intense, les malades deviennent incapables de manger seuls, « jetant par-dessus leurs épaules les aliments qu'ils dirigeaient vers leur bouche ou mangeant salement sans que les admonestations de leurs parents puissent les corriger ». (Bouchut.)

Aux membres inférieurs, les mouvements sont ordinairement moins intenses. Les orteils se fléchissent, s'étendent, le pied se porte en dedans ou en dehors; le malade est-il assis, ses jambes se croisent et se décroisent sans cesse; la marche ressemble à un sautillement perpétuel (Trousseau); les choréiques sont comme des pantins (Rüfz).

Les muscles du cou participent, eux aussi, à l'agitation choréique; il en est de même des muscles du tronc et du bassin. Les sphincters sont ordinairement intacts.

Les conséquences de ces mouvements sont faciles à prévoir; par suite des chocs ou des frottements répétés, des excoriations, des contusions se produisent au niveau des

talons, des coudes, traumatismes pouvant être l'origine d'infections secondaires avec toutes leurs conséquences.

2° *Troubles en hypo.* — Traduisent une dépression dans l'intensité de l'effort musculaire; consistent en parésies et véritables paralysies.

Les paralysies de la chorée ont été signalées pour la première fois par Bouteille, qui considère la chorée comme une espèce d'hémiplégie, puis décrites par Trousseau, Charcot, Cadet de Gassicourt et West qui crée pour elles le terme de chorée molle.

Elles peuvent précéder la chorée (paralysies pré-choréiques), l'accompagner (paralysies inter-choréiques), ou la suivre (paralysies post-choréiques).

A côté de ces paralysies, il convient de signaler la chorée molle qui peut, soit succéder à l'une quelconque d'entre elles, soit apparaître d'emblée.

3° *Troubles para.* — Consistent dans des modifications des réflexes; leur étude a permis de considérer la chorée comme une affection organique du névraxe; ils indiquent une lésion matérielle de la voie pyramidale.

Les modifications des réflexes tendineux sont inconstantes; leur recherche est souvent fort difficile: on a signalé la diminution ou, plus souvent, l'exagération des réflexes rotuliens; le réflexe rotulien est quelquefois retardé (Triboulet) ou prolongé (Weill, de Lyon).

Plus intéressantes sont les modifications des réflexes cutanés: tout spécialement le signe de Babinski (extension du gros orteil provoquée par le chatouillement de la plante du pied), symptôme organique d'une valeur indiscutable, a été constaté chez un grand nombre de choréiques (Charpentier, Babinski, Babonneix, Thomas).

Avant d'affirmer son existence, il faudra se mettre dans

les meilleures conditions pour le rechercher, les muscles de la jambe et du pied du sujet relâchés aussi complètement qu possible, la jambe légèrement fléchie sur la cuisse, le pied reposant sur le lit par son bord externe. Il faut exciter la plante au moyen d'une épingle au niveau du bord externe du pied. Si l'on excite trop fortement, il y a brusque retrait du pied et quelques mouvements vifs et volontaires des orteils rendant toute appréciation impossible (Cestan et Le Sourd). En suivant cette technique, on éliminera de nombreuses causes d'erreur et peut-être trouvera-t-on le signe positif plus rarement que ne le notent certains observateurs. Babinski, qui l'a cherché dans bien des cas depuis longtemps, déclare que son signe est rare dans la chorée (1910).

D'autres signes analogues et de même valeur ont été également constatés chez les choréiques : ce sont les signes d'Oppenheim, de Gordon et de Schaeffer.

Le signe d'Oppenheim, assez fréquent, consiste dans l'extension du gros orteil, provoquée par la friction exercée de haut en bas sur la face antéro-externe de la jambe (le réflexe normal se fait en flexion). L'extension du gros orteil est encore provoquée, quoique plus rarement, par la compression des muscles du mollet (signe de Gordon), ou par le pincement du tendon d'Achille (signe de Schaeffer).

b) Syndrome cérébelleux. — Connu depuis Trousseau, bien étudié par A. Thomas, consiste en troubles de la synergie et de l'adiadococinésie.

Les troubles de la synergie se manifestent surtout par la dysmétrie. Si l'on ordonne au malade de porter le doigt au bout du nez, le doigt ne s'arrête pas au but et heurte un point quelconque de la joue (erreur de toucher). La dysmétrie peut encore être mise en évidence de la manière sui-

vante (Babinski) : « On commande au malade de tracer sur une feuille de papier une ligne horizontale devant s'arrêter à un endroit déterminé; la main franchit la limite fixée. »

La décomposition des mouvements est assez souvent observée; un certain nombre de mouvements, qui d'ordinaire sont synchrones, sont exécutés successivement. Ainsi, lorsqu'un sujet normal veut porter le doigt au bout du nez, il fait en même temps les mouvemens d'adduction du bras, de flexion de l'avant-bras et du poignet. Chez le choréique, tous ces mouvements sont successifs.

Les troubles de l'adiadococinésie, surtout décrits par Babinski, sont fréquents. L'adiadococinésie consiste dans l'impossibilité d'exécuter les mouvements successifs rapides de pronation et de supination. C'est un excellent signe de lésion cérébelleuse. Mais, dans la chorée, ce signe qui paraît à peu près constant, n'a pourtant pas toute la valeur que l'on pourrait croire; il est d'une interprétation délicate, comme l'ont fait remarquer MM. Grenet et Loubet (1912).

II. Syndromes sensitifs. — Consistent surtout en altérations de la sensibilité générale. Avec M. Vires, nous distinguerons des troubles en hyper et des troubles en hypo.

a) Dans les troubles en hyper, l'exaltation de la sensibilité peut être généralisée ou localisée.

Généralisée, elle s'accompagne d'hyperthermie, de symptômes généraux assez graves, siège au niveau des articulations (s'accompagnant ou non de gonflement et de rougeur) ou bien au niveau de l'émergence des nerfs rachidiens (névrodynies de Triboulet) qu'on provoque par des pressions modérées avec l'index au niveau des racines rachidiennes.

Localisée, elle siège dans le domaine du trijumeau; ce sont des névralgies paroxystiques nocturnes qui font penser à la possibilité d'une syphilis méconnue.

b) Dans les troubles en hypo, la sensibilité diminue, peut même faire défaut, mais l'anesthésie choréique, contrairement à celle de l'hystérie, n'est jamais totale et ne porte pas sur tous les modes de la sensibilité.

III. Syndromes psychiques. — Ne sont pas l'apanage exclusif de la chorée de Huntington, existent dans toutes les chorées. Le premier travail d'ensemble qui leur a été consacré est le mémoire de Marcé qui établit que chez les choréiques on peut observer des troubles de la sensibilité morale, des désordres intellectuels.

Depuis lors, de nombreux auteurs, Ball, Mairet et son élève Rosaguti, Joffroy et Blocq ont envisagé la question sous ses diverses formes.

Avec M. le professeur Vires, nous décrirons des troubles du caractère, de l'intelligence et de l'état mental.

a) Troubles du caractère. — Apparaissent au début de la chorée, consistent en irritabilité excessive, indocilité, tristesse, morosité; l'enfant devient agité, capricieux, rit et pleure sans motif. Ces modifications du caractère s'accompagnent bientôt des troubles suivants.

b) Troubles de l'intelligence. — Le petit malade montre de l'aversion pour tout travail intellectuel; il est lourd d'esprit, borné; on observe une diminution de la mémoire; les malades oublient la lecture et l'écriture (Cadet de Gassicourt); l'attention est toujours diminuée (hypo ou aprosexie). Ces troubles intellectuels influent sur la physionomie qui revêt une expression niaise et presque stupide.

Tous ces troubles sont ordinairement légers; ils apparaissent et disparaissent avec la chorée; il n'en est pas de même des troubles mentaux.

c) Troubles mentaux. — Consistent en:

1° *Délires.* — Observés dans les chorées aiguës et graves, ils traduisent une excitation des neurones d'association; se caractérisent par une agitation extrême, avec délire loquace, incohérent. Le malade s'agite, se roule, veut quitter son lit; la chorée s'aggrave, la température s'élève, le malade meurt rapidement dans le coma.

2° *Hallucinations.* — Elles peuvent être fébriles (thèse de Terrasson de Fougères); elles portent alors sur toutes les sensibilités, le pronostic en est très grave. Non fébriles, ce sont des hallucinations crépusculaires, d'un pronostic favorable.

3° *Folie choréique.* — Elle ne se développe que chez des individus prédisposés par l'hérédité névropathique ou même franchement hystériques: consiste en excitation maniaque ou en mélancolie anxieuse avec tendance au suicide. Pour Séglas, on ne saurait affirmer son existence; pour Raymond et Voivenel (1910), « il n'y a pas à proprement parler de folie choréique, il y a une prédisposition particulière d'un système nerveux qu'une infection atteint d'autant mieux qu'il est moins résistant ».

Le liquide céphalo-rachidien a été, ces dernières années surtout, étudié par différents auteurs. Sicard et Babonneix, Carrière ont relevé une lymphocytose peu marquée et inconstante. Dans une seule observation, Farnaka (chorée au cours d'un érysipèle) y a mis en évidence le streptocoque.

A ces trois grands syndromes: moteurs, sensitifs et psy-

chiques, toujours constants, viennent s'associer dans quelques cas, des symptômes viscéraux et généraux.

IV. Symptômes viscéraux. — *a*) Symptômes cardiaques. — Moity, dans sa thèse (1892), distingue plusieurs catégories :

1° *La chorée du cœur proprement dite.* — Il s'agit d'une détermination choréique motrice sur le muscle cardiaque. Comme symptômes, on observe une arythmie parfois accompagnée de bruits de souffle à localisation variable. Elle disparaît avec la chorée. Le pronostic est généralement bénin.

2° *Les lésions organiques* associées à la chorée ou provoquées par elle constituant des complications dont nous parlerons plus loin.

3° *Des souffles extra-cardiaques.*

b) Symptômes respiratoires. — Ils sont sous la dépendance des altérations fonctionnelles des différents muscles respiratoires, du diaphragme surtout, exceptionnellement des muscles du larynx.

c) Symptômes digestifs. — Ceux-ci sont assez banaux ; il faut signaler l'anorexie, les digestions difficiles, la constipation. Pryce a signalé, symptôme plus rare, la salivation exagérée entraînant de la gêne de la parole.

d) Symptômes urinaires. — L'examen des urines décèle l'augmentation des phosphates alcalins et terreux et celle de l'urée qui atteint son maximum à l'apogée de la maladie et diminue pendant la convalescence (Hanfield Jones).

Ce sont là des manifestations d'une désassimilation exa-

gérée. Bouchard a trouvé plusieurs fois de l'albuminurie, intermittente et diurne, accrue par la fatigue. Moussous a trouvé fréquemment de l'hypotoxicité urinaire.

e) Symptômes génitaux. — Consistent en excitation du sens génésique et l'on ne peut préciser s'ils sont cause occasionnelle ou conséquence de la chorée.

Sang. — L'examen du sang montre une diminution plus ou moins prononcée des hématies. La formule leucocytaire serait normale pour Cabot et Lappert; il y aurait mononucléose neutrophile selon Carrière.

Le plasma des choréiques est toxique pour les leucocytes des sujets sains; Calcaterra, en 1908, a signalé l'existence de sensibilisatrices dans le sérum des choréiques; de nombreux auteurs ont isolé dans le sang divers éléments microbiens: les uns, banaux (staphylo, strepto), Triboulet, Wassermann; les autres, regardés comme spécifiques par ceux qui les ont décrits (diplocoques de Triboulet).

V. Symptômes généraux. — La température peut s'élever dans la chorée pure, dans l'état de mal choréique. Quelquefois la fièvre apparaît chez un choréique comme une manifestation d'une infection secondaire. Le rôle de la fièvre sur les mouvements choréiques reste discuté et l'aphorisme ancien, *febris accedens spasmos solvit,* perd de sa valeur en présence de nombreux faits contradictoires observés (J. Simon, Triboulet).

Le pouls ne fait que traduire l'état du cœur. L'ensemble des troubles étudiés, l'insomnie surajoutée, amènent une dénutrition qui peut entraîner un amaigrissement notable et retentir gravement sur l'état général.

Formes cliniques. — Il nous reste à voir comment les divers symptômes que nous venons d'énumérer s'associent pour constituer des formes cliniques distinctes.

Ces formes cliniques peuvent être réparties en cinq grandes catégories :

I. Formes cliniques suivant la prédominance de certains symptômes. — Il s'agit ici de la chorée molle que nous décrirons plus loin.

II. Formes cliniques d'après l'évolution. — On peut ici comprendre des formes latentes et partielles ; des formes moyennes (type de notre description) ; des formes à récidives (Gilbert Ballet) ; des formes persistantes, des chorées de Sydenham passées à l'état chronique (Paul Sainton) et les formes graves proprement dites.

A. *Formes latentes et partielles.* — Sous ces termes, MM. Weill et Baumel désignent des chorées où les troubles moteurs sont localisés à certains groupes musculaires, les troubles psychiques peu marqués mais habituels. D'après M. Baumel, « elles s'observent surtout à deux âges : entre six et sept ans, entre treize et quatorze, c'est-à-dire aux périodes de la vie auxquelles apparaissent les premières et deuxièmes grosses molaires. » Cet auteur les rattache comme la chorée, en général, à l'évolution dentaire (*La Clinique infantile,* janvier 1911).

B. *Formes graves.* — La gravité de ces formes, où rentrent les cas de chorées dites mortelles, peut relever soit de l'exagération des symptômes choréiques, soit des complications surajoutées (Dyvrande).

a) *Formes graves par exagération des symptômes cho-*

réiques. — Au premier cas répond la chorée intense et généralisée : malade très agité, gardant difficilement le lit, dormant peu, très mal ou ne dormant pas du tout ; hyperthermie marquée ; contusions avec phlegmons ou septicémie fréquentes ; langue sèche, état général mauvais, paralysies, délire maniaque, coma : c'est là le tableau de l'état de mal choréique dont la mort est la terminaison fatale.

La chorée avec troubles mentaux graves constitue aussi une forme sévère ; la mort ou la guérison incomplète avec persistance des manifestations psychiques en sont les terminaisons habituelles.

b) *Formes graves par complications surajoutées.* — Il faut y ranger les chorées avec cardiopathies graves s'annonçant par des signes d'éréthisme cardiaque, des palpitations (Trousseau), non accompagnées d'angoisse, se caractérisant par des souffles apexiens, doux et fugaces ; les chorées terminées par la mort subite ; enfin les chorées toxiques aiguës relevant d'une toxi-infection, du rhumatisme le plus souvent.

III. Formes cliniques suivant la localisation des mouvements choréiques. — Il s'agit de chorées généralisées et chorées partielles, c'est-à-dire chorées à distribution irrégulière du type monoplégique, paraplégique ou hémiplégique.

Sous le nom d'hémichorée alternante, on décrit un type clinique dans lequel les mouvements convulsifs affectent successivement et alternativement les deux côtés du corps. A l'hémichorée se rattachent les cas où, comme dans l'hémiplégie alterne, un membre inférieur et le membre supérieur du côté opposé sont atteints : Oddo considère qu'il y a généralement deux hémichorées, dont l'une, celle qui est

seule décrite, est évidente, l'autre passant presque inaperçue.

IV. Formes cliniques suivant le terrain. — *Chorée congénitale.* — Elle est toujours chronique. Elle relève le plus souvent de l'hérédité similaire, de la chorée maternelle survenue au cours de la grossesse. Les symptômes sont ceux de la chorée de Sydenham.

Chorée sénile. — La chorée mineure vraie a été très rarement signalée chez le vieillard.

Chorée des femmes enceintes. — Etant données son importance et les nombreuses discussions qu'elle a fait naître, nous lui consacrerons une étude spéciale.

V. Formes cliniques suivant les associations morbides. — La chorée de Sydenham peut s'associer avec l'hystérie, l'épilepsie, la maladie de Basedow, la maladie des tics (Raymond).

C. — Période terminale

La chorée, dans ses formes ordinaires, évolue spontanément vers la guérison. Après une période de début, une période d'état pendant laquelle les symptômes sont dans leur complet développement, s'observe la période de déclin. La chorée finit, en général, par où elle a commencé : peu à peu les mouvements désordonnés sont moins intenses ; la marche redevient possible ; les membres inférieurs acquièrent de plus en plus leur motilité normale ; puis les membres supérieurs, puis la face.

La durée moyenne de l'affection varie entre six semaines et quatre mois. La mort est rare ; elle ne survient que chez des sujets ayant dépassé la puberté et presque toujours du fait de complications cardiaques ou de septicémies.

Les récidives constituent un caractère important de la chorée ; elles peuvent survenir une ou plusieurs fois et s'observent dans un tiers des cas.

Enfin, dans des cas très rares, la chorée de Sydenham passe à la chronicité. La chorée de Sydenham ainsi devenue chronique doit être distinguée de la chorée de Huntington (Sainton). Cependant la différence n'est pas absolue et M. Chauffard a montré que la chorée vulgaire et la chorée de Huntington pouvaient se succéder. Il cite, en effet, un cas dans lequel la maladie débuta dans l'enfance par un rhumatisme articulaire aigu, récidiva à vingt et un ans, pendant une grossesse, pour aboutir, à l'âge de quarante-huit ans, à la chorée chronique de Huntington. La fille de cette malade fut elle-même atteinte de chorée. Ce fait, unique encore, plaiderait en faveur de l'unité des chorées arythmiques.

PRONOSTIC

Le pronostic de la chorée de Sydenham est bénin dans la majorité des cas, il est permis de dire, avec Grenet, que, du moins chez les enfants au-dessous de dix ans, la guérison est de règle. A mesure que l'on dépasse la puberté, la gravité de la chorée augmente.

L'intensité des mouvements et leur généralisation, la gravité des tares nerveuses héréditaires et personnelles,

sont de précieux éléments dont il faudra toujours tenir grand compte dans l'appréciation du pronostic.

Ce qui l'assombrit surtout, c'est le fait que la plupart des malades gardent de leur chorée une affection cardiaque organique.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la chorée de Sydenham chez les enfants est ordinairement facile; notre définition même de la chorée, la distinction que nous avons établie, dès le début, entre les vraies et les fausses chorées, nous permettent d'être bref à ce sujet.

Avec M. le professeur Hutinel, on peut l'envisager à un triple point de vue:

a) *Diagnostic essentiel.* — Ses principaux éléments sont: apparition au cours ou à la suite d'une infection de troubles moteurs spéciaux, involontaires, incoordonnés, irréguliers; évolution cyclique de la maladie; fréquence des complications cardiaques, guérison habituelle en deux à trois mois.

b) *Diagnostic différentiel.* — D'après M. Raymond, on peut passer en revue successivement les différentes affections simulant la chorée de Sydenham, dans l'ordre que leur assignent leur fréquence et leur intérêt croissant.

Par les mouvements involontaires sans but ni cause accompagnant les troubles mentaux de la chorée de Sydenham, se fera le diagnostic entre ces désordres psychiques et les diverses psychopathies.

De même se distingueront des amyotrophies et des paralysies (chorée molle) de la chorée mineure, toutes les amyotrophies et toutes les paralysies (paralysies infantiles, infectieuses, toxiques, médicamenteuses, hystériques).

Plus importante à connaître est la différence qu'il faut établir entre la chorée de Sydenham et les divers tremblements : tremblements toxiques, hystérique, intentionnel de la sclérose en plaques ; tremblements des maladies de Graves et de Parkinson. Ceux-ci sont bien caractérisés par « leur régularité, leur persistance, leur rythme ; la même force est toujours mise en jeu de la même manière ».

La maladie de Freidreich se distinguera par son caractère familial, le signe de Romberg, la démarche à type ataxo-cérébelleux, le signe de Westphal, le nystagmus, les vertiges et surtout l'incurabilité.

Dans l'athétose double, les mouvements sont lents, reptatoires ; il y a chez ces malades un état spasmodique permanent, de l'imbécillité native, un désordre mental croissant.

Dans la paralysie générale progressive, tremblements, troubles pupillaires, délires systématisés constituent un tableau clinique spécial, chez l'adulte, ne permettant pas de confusion.

Certaines formes de chorées de Sydenham congénitales pourraient être confondues avec les diplégies cérébrales, si on ne retrouvait, dans ces dernières, l'exagération des réflexes, la rigidité musculaire, les troubles marqués de l'intelligence, et l'inefficacité du traitement (G. Ballet).

Les mouvements convulsifs, parfois choréiformes, observés dans les méningites aiguës ou tuberculeuses, seront facilement rattachés à leur véritable cause ; la ponction lombaire, dans certains cas, lèverait tous les doutes.

L'incoordination du tabétique apparaît dans les seuls

mouvements volontaires; elle s'accompagne de l'abolition des réflexes et du signe d'Argyll-Robertson.

Le syndrome cérébello-choréiforme de P. Marie et Joltrain, la chorée cérébelleuse (Touche de Brévannes) se différencient par l'ensemble des manifestations cérébelleuses.

Lorsque l'épilepsie précède, accompagne ou suit la chorée de Sydenham, le diagnostic est facile; mais il l'est moins quand apparaissent des mouvements choréiformes chez un épileptique.

Le tic de Salaamon, spasme nutant, apparaît dans les premiers mois de la vie. Il s'agit là de spasmes cloniques des muscles du cou, provoquant des mouvements de salutation. C'est une manifestation comitiale survenant sous forme d'accès plusieurs fois par jour.

La maladie des tics se distingue de la chorée de Sydenham par les signes suivants: les tics surviennent dans le même âge, chez des dégénérés, ne s'accompagnent pas de troubles cardiaques, ne guérissent jamais. L'influence des interventions volontaires est moins efficace dans la chorée que dans la maladie des tics. Le choréique ne cesse pas de gesticuler devant le public; le tiqueur sait se contenir; il préfère « tiquer dans la coulisse » (Oddo).

Dans l'astasie-abasie choréiforme, les troubles moteurs rappelant la chorée apparaissent dans la station debout, d'autres fois pendant la marche. Ils cessent au repos.

La chorée hystérique rythmique se distinguera par la régularité et le rythme de ses oscillations. La chorée arythmique hystérique comprend les cas où l'hystérie, « la grande simulatrice » de Charcot, prend le masque de la chorée de Sydenham. Elle débute souvent brusquement, après une attaque. Son maximum d'intensité est atteint d'emblée; l'absence de complications, les autres symptô-

mes révélateurs de l'hystérie (crises, troubles sensitifs, suggestion) éclaireront souvent le diagnostic.

Les chorées symptomatiques, parmi lesquelles la plus fréquente est la chorée post-hémiplégique, seront assez facilement dépistées; généralement précédées d'un ictus, elles sont accompagnées d'hémiplégie, d'hémianesthésie, d'exagération homolatérale des réflexes.

Enfin, la chorée variable des dégénérés de Brissaud et la chorée chronique de Huntington se distinguent, en général, facilement de la chorée de Sydenham par l'ensemble de leurs caractères énumérés plus loin. Elles apparaissent dans les premières années de la vie, offrent une évolution chronique, ne rétrocèdent jamais et s'accompagnent des symptômes propres aux encépalopathies infantiles.

c) *Diagnostic des formes.* — La forme paralytique est celle qui prête le plus à confusion. On l'a confondue avec la paralysie spinale infantile qui a un début brusque et fébrile; la polynévrite succédant à une infection, s'accompagnant de troubles trophiques; les paralysies hystériques guérissant sous l'influence de la suggestion.

II

CHORÉE MOLLE

Chez tous les choréiques indistinctement, on observe assez souvent des phénomènes parétiques transitoires plus ou moins accentués, occupant toujours le second plan; les accidents convulsifs dominant le tableau morbide. C'est cette parésie que Charcot a désigné sous le nom de « paralysie chez les choréiques ».

Mais il est d'autres cas, dans lesquels la paralysie domine véritablement la scène; l'impuissance motrice est intense, tout à fait complète et son rôle devient d'autant plus prépondérant que les convulsions ne sont plus ou sont à peine manifestes. C'est à ces faits que le terme expressif « de chorée molle » doit être réservé. (Trousseau, West, Ollive.)

Historique

Trousseau, dans ses cliniques médicales de l'Hôtel-Dieu, avait déjà décrit « cette paralysie, dit-il, qui disparaît d'ailleurs presque toujours et se guérit en même temps que cesse et se guérit l'affection convulsive, peut, en quelques

cas, persister après la guérison de la chorée et être compliquée de l'atrophie des muscles qui ont été le plus atteints, constituant alors une infirmité plus ou moins durable. Dans quelques cas, plus rares encore, les accidents paralytiques (je ne parle pas seulement d'un affaiblissement de la force musculaire, mais de véritables paralysies) précèdent les manifestations des phénomènes convulsifs ».

C'est surtout en Angleterre qu'ont été d'abord publiées les études les plus complètes sur ce sujet. Todd décrivit la forme hémiplégique des paralysies choréiques ; le même auteur tente un vague explication du trouble qu'il signale.

Mais c'est à West (Leçons cliniques sur les maladies des enfants) que l'on doit attribuer les notions les plus précises et la dénomination assez exacte de « limpchorea », chorée molle : « Il existe, dit-il, des cas de chorée dans lesquels l'affaiblissement de la puissance musculaire est de prime abord tout à fait hors de proportion avec les mouvements choréiques. Nous donnons à ces sortes de chorées, à l'hôpital des enfants, le nom de chorée molle, très bonne désignation que leur a appliquée un de nos chirurgiens, et qui les caractérise aussi bien que le terme plus scientifique de chorée paralytique. »

Dans ces dernières années, de nombreux auteurs se sont vivement occupés de la question : Ollive, dans sa thèse de 1883, résume l'état de nos connaissances et donne le travail d'ensemble le plus complet que nous possédions sur cette question. Plus tard, Lannois, dans sa thèse d'agrégation, Charcot, dans ses leçons cliniques du mardi, et M. Massalongo qui donne une excellente description de la pathogénie de cette forme de chorée. Enfin, des travaux récents de Rindfleisch, Elloy et Michel mettent au point la question de la chorée molle.

Etiologie

On ignore actuellement les causes pour lesquelles la chorée revêt la forme paralytique. Blocq a recherché s'il n'existait pas quelques facteurs étiologiques grâce auxquels il serait permis de prévoir soit l'invasion de la chorée molle, soit l'immixtion de la paralysie dans le tableau de la chorée vulgaire. La principale cause provocatrice du développement de l'affection est surtout représentée par une maladie infectieuse : scarlatine, pneumonie, herpès ; en outre, le jeune âge semble être un élément de prédisposition. Ce n'est qu'entre deux et quatorze ans, surtout de six à huit ans, que l'on a signalé des cas de chorée molle.

Et de même que pour la chorée de Sydenham, nous ne sommes renseignés ni sur l'anatomie pathologique, ni sur la pathogénie de la chorée molle. Celle-ci comme celle-là ne sont peut-être que deux modalités cliniques d'un même désordre organique des centres nerveux, aussi bien, les différentes théories émises au sujet des paralysies de la chorée peuvent également s'appliquer à la chorée molle.

M. Massalongo (*Revue Neurologique* du 13 juillet 1893, page 346), qui admet l'étiologie infectieuse de la chorée de Sydenham, pense que le trouble en question pourrait relever d'altérations nutritives transitoires des éléments nerveux causées par des produits toxiques dus à la vitalité des bacilles tuberculeux. Il interprète alors de la façon suivante les différentes modalités cliniques de la chorée, et, en particulier, de la chorée molle. « Suivant l'extension des phénomènes morbides supposés dans les centres nerveux, on aura la chorée localisée ou généralisée ; suivant l'intensité des altérations des éléments nerveux, on aura

une chorée passagère ou prolongée; si ces altérations ne se résolvent pas, il en résultera la chorée grave ou chronique. C'est enfin de la nature et de l'intensité des altérations que dépend l'apparition de la chorée molle dans laquelle les symptômes d'hyperkinésie sont peu marqués, tandis que ceux de l'akinésie dominent. C'est, en somme, le degré de l'altération matérielle, nutritive, biochimique, des cellules motrices des circonvolutions, des noyaux gris, ou des cornes antérieures de la moelle, qui donne la chorée tremblante ou la chorée paralytique. »

M. Ferranini croit que la chorée molle est très voisine de la paralysie asthénique du type Erb.

Symptômes

De même que la chorée de Sydenham, la chorée molle débute le plus ordinairement par des altérations des facultés intellectuelles et affectives. Les troubles moteurs ne tardent pas à apparaître. La marche devient inhabile, difficile, les chutes sont fréquentes, les malades laissent aisément échapper les objets qu'ils tiennent à la main; la tête elle-même vacille, le tronc ne peut garder l'immobilité.

D'autres fois, c'est d'emblée que la paralysie acquiert son maximum d'intensité, et, en vingt-quatre ou quarante-huit heures, elle devient complète. Si elle survient, comme il est assez fréquent, dans la convalescence d'une pyrexie, on est exposé à méconnaître la chorée molle et à la confondre avec les paralysies consécutives aux maladies infectieuses.

A la période d'état, la paralysie offre certaines particularités : les membres sont absolument flasques, plus peut-être que dans toute autre paralysie; leur force dynamomé-

trique est nulle; soulevés, ils retombent inertes. Les mouvements volontaires sont totalement impossibles ; mais, dans la majorité des cas, on peut, en observant avec attention, distinguer de très petits mouvements incoordonnés choréiformes, survenant spontanément à intervalles éloignés, soit sur les membres indemnes, soit sur les membres paralysés. Les réflexes sont abolis.

La distribution de la paralysie présente de grandes variations: elle peut être généralisée aux quatre membres, au tronc, et à la tête. Elle est alors presque caractéristique: l'enfant, selon l'expression vulgaire mais appropriée, est « comme un chiffon ».

Toutefois, la face reste le plus souvent indemne, bien que la langue ne puisse être projetée hors de la bouche, et que, du fait de sa paralysie, l'élocution verbale soit très altérée, sinon empêchée.

D'autres fois, il s'agit d'une véritable hémiplégie qui, rarement, peut envahir la face; il existerait alors un signe différentiel de l'hémiplégie vulgaire, les muscles du cou étant alors paralysés tandis qu'ils ne le sont pas dans l'hémiplégie d'origine organique. La forme paraplégique est rare; le mode le plus fréquent de répartition qu'affecte la paralysie est la monoplégie brachiale (ou plutôt la diffusion de la paralysie avec prédominance très marquée de l'impuissance motrice sur l'un des membres supérieurs).

Il n'existe aucun trouble de la sensibilité des parties atteintes par l'asthénie musculaire, non plus que des troubles trophiques; les amyotrophies sont rares; les réactions électriques paraissent normales, pas de réaction de dégénérescence.

L'état général est très bien conservé; l'appétit est bon, et le sommeil normal. La durée de ces accidents est en général courte et varie de trois semaines à deux mois. La

terminaison favorable est de règle, les forces reviennent progressivement et le malade guérit. Mais il peut arriver aussi que la chorée de Sydenham succède à la chorée molle.

Diagnostic

Celui-ci est de la plus haute importance, car on est exposé à confondre la chorée molle, affection bénigne, avec diverses maladies graves qui prêtent facilement à l'erreur.

S'il s'agit d'un très jeune enfant, on songera à la paralysie infantile ; ici, l'invasion est plus soudaine et s'accompagne ordinairement d'un accès de fièvre ; l'impotence motrice, généralisée d'emblée, ne tarde pas à se localiser à des territoires musculaires qui sont bientôt frappés de troubles vaso-moteurs et trophiques en même temps qu'ils présentent des modifications de leurs réactions électriques ; la langue est toujours indemne.

La chorée molle, survenant à l'occasion de la convalescence d'une maladie aiguë, pourrait être confondue avec les paralysies infectieuses ou toxiques ; mais, ici, l'asthénie prédomine le plus souvent sur les muscles extenseurs qui s'atrophient rapidement et présentent la réaction de dégénérescence ; les phénomènes douloureux y sont habituels. On devra toujours penser aux paralysies hystériques ; la connaissance d'attaques ou de stigmates d'hystérie permettra d'affirmer le diagnostic.

Enfin, on ne la confondra pas avec la méningite tuberculeuse, vu le peu de ressemblance entre les troubles psychiques prodromiques de la chorée et ceux qui précèdent la méningite tuberculeuse. Néanmoins, dans les cas douteux, l'ensemble des phénomènes graves et la ponction lombaire, surtout, pourront éclairer le diagnostic.

III

CHORÉE DES FEMMES ENCEINTES

Encore appelée chorée de la grossesse, elle est connue depuis longtemps, surtout en Angleterre et en Allemagne. En France, Jaccoud, en 1867, lui consacre une importante leçon; Barnes, en 1868, en donne la première monographie, la plus complète. Plus tard, M. Raymond et Hervé, dans sa thèse, réunissent les données antérieures et constituent une synthèse critique.

En Angleterre, Simpson, Jones et Wade la décrivent. Mac-Caun, surtout, présente un tableau nosologique très étudié de la question.

Mais c'est Hocquet et surtout Gilles de la Tourette qui ont insisté sur les rapports de la chorée des femmes enceintes et de l'hystérie. Enfin, récemment, les thèses de Delage, Launay ont élucidé la question.

Etiologie

Elle frappe surtout les jeunes femmes de vingt à trente ans. Les mêmes causes qui ont été invoquées pour l'étiologie de la chorée de Sydenham président également à l'ori-

gine de la chorée gravidique, et se rencontrent ici : l'hérédité nerveuse, le rhumatisme, les émotions. Dans la pluralité des cas, la chorée qui survient pendant la grossesse n'est qu'une récidive d'une chorée ayant existé dans la première ou la deuxième enfance. En interrogeant, attentivement, les femmes enceintes qui présentent des manifestations choréiques, on retrouve souvent des antécédents de chorée ; « la grossesse est un témoin de la guérison de la chorée », disait Barnes ; mais cependant, dans de nombreux cas, la grossesse peut provoquer la chorée, c'est là un fait bien démontré aujourd'hui. La chorée débute avec la grossesse ou peu après, elle augmente à mesure que la grossesse avance, diminue et cesse après l'accouchement, sa durée totale dépassant notablement celle de la chorée ordinaire.

Ce n'est que rarement que la chorée apparaît à la fin de la grossesse, au cours du travail ou même pendant les suites de couches.

Symptômes

Les symptômes de la chorée pendant la grossesse ne diffèrent pas sensiblement de ceux de la chorée en dehors de la puerpéralité ; cependant, la période prodromique que l'on observe chez l'enfant manque ici, les malades présentant d'emblée des troubles moteurs. Toutefois, l'agitation est presque toujours intense, comme dans la chorée grave ; elle donne lieu à des troubles de la respiration.

La chorée gravidique s'accompagne aussi plus souvent de troubles de l'état mental, et les désordres de l'intelligence persistent après la disparition des mouvements.

Il n'y a rien de fixe dans l'influence du travail de l'ac-

couchement sur la chorée. Dans certains cas, il ne paraît avoir aucun effet; parfois, il diminue les mouvements, mais assez souvent il les augmente. La chorée donne une proportion assez élevée d'avortements et d'accouchements prématurés. Le pronostic pour le fœtus dépend uniquement de l'époque de son expulsion.

Marche. Durée. Terminaison

Le plus souvent, la chorée cesse avec la délivrance, persistant ainsi jusqu'à la fin de la grossesse. Il existe certains cas dans lesquels l'accouchement n'a pas produit la guérison (chorée post-gravidique); la chorée a persisté pendant l'allaitement, s'exagérant chaque fois que la malade donne le sein. La chorée gravidique se termine par la mort plus souvent que la chorée vulgaire et presque une fois sur quatre cas. La mort survient en état de mal choréique plutôt que par le fait de complications cardiaques.

Pronostic

Beaucoup plus grave que celui de la chorée vulgaire. Il serait même assez sombre, s'il fallait s'en rapporter aux statistiques qui donnent un pourcentage de 22 0/0 de mortalité; mais il ne faut pas oublier que les cas publiés sont presque toujours des cas graves et compliqués. Pinard n'a jamais vu mourir une femme enceinte présentant de la chorée simple, dite chorée de Sydenham.

Le pronostic est aussi grave pour l'enfant en raison de l'éventualité de l'avortement ou de l'accouchement prématuré. Il le serait également, en ce que les mouvements cho-

réiques seraient héréditairement transmissibles, soit qu'il s'agisse de chorée véritablement congénitale, soit que les enfants reçoivent seulement la prédisposition à la chorée (Barnes).

Diagnostic

Deux affections peuvent être confondues avec la chorée gravidique: la chorée hystérique et la maladie des tics convulsifs.

La chorée hystérique se reconnaît par sa symptomatologie brusque et par ce fait qu'elle s'observe seulement chez des femmes à hérédité névropathique très chargée.

La maladie des tics de Gilles de la Tourette se caractérise « par de l'incoordination motrice, accompagnée d'écholalie et de coprolalie », par une accentuation progressive des troubles psychiques, pouvant aboutir à l'aliénation véritable; c'est là un ensemble de symptômes qui ne se retrouve guère dans la chorée gravidique. Un point qui peut être plus délicat que le diagnostic de la chorée est, dit Delage, de savoir si la femme est enceinte; car, dans quelques cas, la chorée s'est montrée dans les jours qui suivaient la fécondation.

IV

CHORÉE VARIABLE DES DÉGÉNÉRES DE BRISSAUD

Historique

Cette forme de chorée a été décrite, pour la première fois, par Brissaud, en 1896. Déjà, Ziehlen et Osler en avaient publié des observations, mais, comme le dit Patry, dans sa thèse, « aucun d'eux n'a fait ressortir le symptôme essentiel de la chorée des dégénérés: la variabilité des mouvements et la prépondérance des manifestations physiques et psychiques de la dégénérescence, sur lequel M. Brissaud s'est basé pour établir l'existence de ladite forme de chorée ».

Etiologie

Les causes qui interviennent habituellement dans les chorées peuvent la produire: hérédité névropathique, émotivité, maladies infectieuses, auto-intoxications. Elle frappe de préférence le sexe féminin, survient surtout peu après la puberté.

Le grand facteur étiologique qui imprime à la maladie son caractère spécial, c'est la dégénérescence physique et mentale des sujets : les malades sont atteints d'infantilisme, mal développés, de caractère bizarre, d'une sensibilité excessive, peu intelligents.

Anatomie pathologique et pathogénie

Les lésions de la chorée variable des dégénérés sont mal connues ; on n'a pu pratiquer aucune autopsie. Mais, par suite de la prédominance des troubles psychiques, il y a tout lieu de croire qu'elle relève surtout d'altérations de la corticalité cérébrale.

Il paraît que, comme dans la chorée de Sydenham, très souvent on note, dans les antécédents des malades, des maladies infectieuses ; mais il faut, en plus, un autre facteur, à savoir la dégénérescence : « Sa pathogénie, dit Patry, se confond avec celle des autres formes de la chorée, la dégénérescence mise à part. »

Nature de l'affection

Quelle place occupe-t-elle dans la nosologie ?

Pour Gilles de la Tourette, elle ne serait qu'une modalité clinique de la maladie des tics convulsifs. Il est certain qu'on trouve assez souvent certaines analogies entre les deux affections, dans lesquelles l'état mental est le même, et où l'on peut observer l'émission de syllabes explosives et de la coprolalie. Mais cette opinion ne semble pas devoir être admise, et voici quels arguments ont permis à Brissaud de ranger cette affection dans le groupe des chorées : « Sur la signification du mot chorée, aucune ambiguïté : la

chorée consiste en des mouvements involontaires, survenant sans but et sans cause, pendant le repos comme pendant l'action, et, par conséquent, illogiques et maladroits, ils suffisent pour caractériser symptomatiquement une maladie. Les mouvements dont il s'agit ne sont ni des convulsions toniques, ni des spasmes cloniques, et encore moins des tics d'habitude; ce sont des convulsions complexes, en général assez vives, mais sans violence, et montrant de grandes analogies avec les actes automatiques les plus simples...

» Bref, les « mouvements nerveux » dont nous venons de parler ne font partie ni des myoclonies, ni des tics. C'est de la chorée, et non d'autre chose qu'il s'agit. »

Toutefois, il est certain, comme l'avait déjà signalé Brissaud et comme le remarquent Moussous, H. Meige et Feindel, que tics et chorée variable sont deux affections voisines, se développant sur le même terrain mental.

« La chorée variable diffère des autres chorées par sa nature; elle est semblable aux autres chorées par la forme de ses mouvements. Elle diffère des tics par la forme des mouvements; elle leur est identique dans son essence. » (Meige et Feindel.)

Elle se rapproche donc à la fois de la chorée vulgaire et de la maladie des tics. De sorte qu'il est difficile d'établir nettement la place qui lui revient dans la classification: elle semble participer à la fois de la chorée de Sydenham, de la chorée chronique, et de la maladie des tics. Et, faute de mieux, il semble bon de s'en tenir à la comparaison des névroses, « arbres d'essence inconnue, dont les branches nées d'un tronc commun, s'éloignent en divergeant, mais non sans envoyer les uns vers les autres quelques rameaux qui les unissent étroitement ». (P. Marie.)

Symptomatologie

Un premier fait important est le terrain dégénéré sur lequel évolue la maladie; il existe toujours, en effet, des stigmates physiques et psychiques de dégénérescence: l'infantilisme, malformations génitales, retard dans la menstruation, microcéphalie. D'autre part, les malades sont inintelligents, bizarres, d'une sensibilité excessive, ont des manies. La mémoire est habituellement diminuée, les sentiments affectifs peu développés.

Les mouvements sont irréguliers dans leur forme et dans leur amplitude. Ce sont des gestes illogiques, exécutés à l'improviste, presque à l'insu du malade lui-même et dans des conditions déterminées. Ainsi, « lorsqu'il va au collège, tenant son paquet de livres sous son bras gauche, il porte constamment la main droite à son cou, à sa casquette, à ses yeux... En dehors de ces mouvements, dont la constance et la répétition rappellent les « tics d'habitude », il a de véritables secousses ou gesticulations choréiques des membres, du tronc et de la tête, avec les maladresses inévitables qui en résultent... Lorsqu'on dit à l'enfant de rester une minute tranquille, il y réussit, mais l'immobilité lui coûte trop, et finalement, la danse musculaire recommence. » (Patry.)

Ces mouvements nerveux sont variables dans le temps et dans l'espace; irréguliers dans leur amplitude, ils changent de fréquence d'un jour à l'autre, disparaissent brusquement pour reprendre au bout de quelques heures ou de quelques jours.

Marche. Durée. Terminaison

La variabilité même des mouvements indique que la maladie a une marche fort irrégulière.

« On s'attend, lors d'une accalmie, à voir un malade complètement guéri, quand, pour la moindre cause, souvent même sans cause, une recrudescence survient, qui peut donner aux gesticulations choréiques une amplitude qu'elles n'avaient pas encore eue jusqu'alors. » (Patry.)

Pronostic

La maladie dure plusieurs années, elle finit par guérir en tant que chorée. Cependant l'état mental survit et le malade reste un déséquilibré, en sorte que le pronostic, bénin *quoad vitam,* sérieux au point de vue des mouvements en raison de leur longue durée, devient très sévère au point de vue psychique.

Diagnostic

La chorée de Sydenham a une évolution cyclique ; elle ne présente pas de brusques exacerbations entrecoupées de rémissions ; peu de manifestations dégénératives.

Il n'en est pas de même de la chorée chronique de Huntington où il s'agit de dégénérés, les mouvements pouvant présenter des périodes de rémission. Le diagnostic est souvent très difficile dans les premières périodes ; et, dans un cas de Brissaud, « sans l'accalmie ou la guérison réalisée par le temps, la nature et la forme des mouvements cho-

réiques auraient pu faire supposer une chorée chronique ou chorée d'Huntington ».

Dans la maladie des tics, la brusquerie des mouvements et leur moindre diversité permettent le diagnostic.

V

CHORÉE CHRONIQUE DE HUNTINGTON

Historique

Les chorées chroniques (chorées héréditaires, chorées des vieillards) ont été signalées, dès 1816, par Thilenius et Rüfz; mais elles n'ont vraiment préoccupé les médecins que depuis le mémoire de Huntington, en 1872 (De la chorée, *Medical and Surgery Reporter,* 13 avril 1872, Philadelphie). Cet auteur eut le mérite de mettre en valeur le caractère prédominant de cette affection, l'hérédité, qui, déjà, avait été constaté par G. Sée.

En 1884, M. Ewald attira de nouveau l'attention sur cette forme de chorée; King insista surtout sur les troubles psychiques qui l'accompagnent. Hoffmann, Heningham, Seppilli en font l'objet de revues critiques.

Charcot, dans ses leçons du mardi, présente de nombreux sujets atteints de chorée chronique à l'occasion desquels il indique son opinion sur l'unité de la chorée.

M. Lannois et Lenoir, dans sa thèse de 1888, admettent, au contraire, l'autonomie de la chorée héréditaire. Dans sa thèse remarquable, Huet défend la doctrine unitaire de Charcot. Selon lui, il ne s'agit pas d'une maladie spéciale

autonome; on a affaire à une simple variété de la chorée vulgaire de Sydenham et les formes, avec hérédité, ne diffèrent pas essentiellement des autres formes chroniques de cette même maladie.

Les travaux se sont véritablement multipliés, en ces dernières années, sur cette affection, autrefois considérée comme exceptionnelle. Il y a lieu de signaler la thèse de Juvaux qui défend l'autonomie de la chorée héréditaire, les examens anatomiques d'Oppenheim et Hoppe, G. Ballet et Laignel-Lavastine, Lannois, Paviot et Mouisset, Margulies, enfin, récemment, les travaux de Sainton, de Pierre Marie et Lhermitte.

Définition

La chorée chronique de Huntington, telle qu'elle a été décrite par cet auteur, est une forme de chorée héréditaire, progressive, qui s'accompagne de troubles mentaux graves.

Certains auteurs ont prétendu que la chorée de Sydenham pourrait, dans quelques cas, tourner à la chronicité et se confondre avec la chorée de Huntington. Il existe cependant des différences étiologiques et symptomatiques assez tranchées pour qu'on puisse attribuer à la chorée de Huntington une place spéciale en nosographie. Mais, d'après les travaux de Brissaud, Babinski, A. Thomas, Sainton, P. Marie et Lhermitte, et surtout à la suite de l'intéressante observation du professeur Chauffard, on a constaté qu'il existait des types intermédiaires établissant une série de transitions entre ces deux espèces morbides primitivement isolées, la chorée de Sydenham et la chorée chronique de Huntington.

L'opposition absolue, naguère encore classique, entre le type aigu curable, spécial à l'enfance (chorée de Sydenham), et le type chronique incurable, propre à l'âge adulte et à la vieillesse (chorée chronique de Huntington), tend, à la suite d'observations nouvelles, à s'effacer et à faire place à la notion plus large et plus exacte de la parenté foncière de toutes les réactions choréiques aux agents étiologiques les plus variés.

Etiologie

L'hérédité est le facteur prépondérant dans la majorité des cas; alors que dans la chorée vulgaire l'hérédité directe similaire est exceptionnelle, ici elle est presque de règle. On a rapporté des cas de chorée ayant frappé quatre générations successives, affectant dans chacune plusieurs enfants de la même famille. Toutefois, l'hérédité similaire ne serait pas constante dans la chorée chronique, et sur dix-sept cas, Huet l'a rencontrée neuf fois seulement.

Le caractère d'hérédité, de maladie familiale, reste assez fréquent dans la chorée chronique pour lui constituer un cachet spécial. A cet égard, Huntington a signalé un point particulier: lorsqu'un enfant choréique est épargné, ses descendants restent indemnes. La chorée ne saute pas une génération. En dehors de l'hérédité similaire, il n'est pas rare d'observer l'hérédité nerveuse de transformation.

La chorée chronique est tout à fait exceptionnelle dans l'enfance; elle est moins rare à partir de la puberté, et s'observe avec le plus de fréquence de trente à quarante-cinq ans. A partir de quarante-cinq ans, et jusqu'à cinquante-cinq ans, elle se voit encore assez souvent, pour re-

devenir rare ensuite. On ne connaît pas encore d'exemple de chorée héréditaire ayant débuté dans l'enfance.

Quant au sexe, contrairement à ce que l'on sait de la chorée de Sydenham, les hommes seraient plus atteints que les femmes. Le rhumatisme paraît être l'exception dans les antécédents des choréiques chroniques (Charcot).

Parmi les causes occasionnelles, les émotions morales, la frayeur en particulier, joueraient un rôle important, ainsi que les chagrins.

Il existerait des rapports d'association entre la chorée chronique et l'épilepsie, presque parallèles à ceux qu'on a signalés entre la chorée de Sydenham et l'hystérie. Il ne semble pas que la syphilis, non plus que d'autres maladies infectieuses, aient des relations directes avec la chorée chronique.

Anatomie pathologique

La chorée chronique de Huntington, nettement individualisée au point de vue clinique, ne l'est pas d'une façon aussi claire relativement à l'anatomie pathologique. Cela est si vrai que, dans son important rapport au Congrès des aliénistes et neurologistes, tenu à Nantes en 1909, M. Sainton n'hésite pas à refuser l'autonomie véritable à la chorée chronique en la considérant « comme un syndrome physiologico-pathologique provoqué par des lésions variables ».

En raison de l'obscurité dont s'enveloppe l'anatomie pathologique de la chorée chronique progressive et de l'incertitude de nos connaissances relativement à sa nature et à la pathogénie de ses symptômes, il nous a semblé qu'il ne serait pas sans intérêt de faire, d'abord, une étude analy-

tique systématique des lésions du système nerveux central et d'en préciser la topographie, ensuite d'envisager la synthèse des lésions encéphaliques.

a) *Etude analytique des lésions.* — Les lésions sont de deux ordres : macroscopiques et microscopiques.

L'examen macroscopique montre trois sortes de faits assez constants : la leptoméningite fronto-rolandique, l'atrophie de l'encéphale accusée nettement au niveau du lobe frontal, la dilatation des ventricules cérébraux avec un léger dépoli de la surface épendymaire, des brides ou des symphyses pariétales.

L'examen microscopique montre des lésions variables avec les différentes parties de l'encéphale : pour ce qui est de l'écorce, l'étude de coupes hémisphériques montre l'atrophie des circonvolutions et du plus grand nombre des fibres myéliniques de l'écorce cérébrale. Les cellules nerveuses de l'écorce du cerveau sont profondément lésées ; elles présentent un état spumeux caractéristique.

Du côté de la névroglie, on constate une hyperplasie très marquée et l'infiltration du cortex par de petites cellules à noyau arrondi, « les grains bleus » de MM. Lannois et Paviot. Le système vasculaire présente également des altérations : la lésion la plus frappante et la plus constante consiste dans l'épaississement de la paroi vasculaire et de sa gaine lymphatique le plus souvent extrêmement distendue.

Du côté des ganglions centraux, on est vivement frappé de l'atrophie considérable qu'ils présentent, particulièrement les noyaux caudé et lenticulaire. Le noyau lenticulaire, surtout dans son segment externe, apparaît extrêmement réduit dans toutes ses dimensions, sans qu'il existe aucun foyer lacunaire. Dans le thalamus, il existe aussi

des lésions d'atrophie des cellules et des fibres, mais infiniment moins intenses que dans le corps strié.

Nous envisagerons ultérieurement la signification que prennent les lésions cortico-striées au point de vue de la pathogénie des mouvements choréiques ; dès à présent il importe de remarquer que les lésions du corps strié sont au moins aussi intenses que les altérations corticales et présentent la même constance.

La région sous-thalamique et le système de projection de l'écorce n'apparaissent pas extrêmement modifiés.

Enfin, le système cérébelleux, ou ses voies afférentes ou efférentes, présente quelques foyers de ramollissements et un peu d'atrophie.

b) *Etude synthétique des lésions encéphaliques.* — L'étude analytique des modifications structurales du système nerveux central démontre que les lésions de la chorée chronique sont loin d'être banales et dépourvues de valeur, et qu'elles paraissent constantes quant à leur topographie et leur nature.

Topographiquement, la maladie frappe avec une électivité curieuse l'écorce cérébrale, surtout dans la région fronto-pariétale et le corps strié. Le cortex, comme le putamen et le noyau caudé, est atrophié. A cette dégénération lente se joignent une prolifération de la névroglie et des altérations vasculaires.

Le processus morbide de la chorée chronique frappe donc tous les tissus entrant dans la composition histologique de l'encéphale. Mais ces lésions encéphaliques possèdent-elles des caractères assez particuliers pour qu'on puisse les considérer comme pathognomoniques et s'opposent-elles, soit par leur topographie ou leur nature, aux modifications structurales qu'impriment au système ner-

veux central les autres processus pathologiques? C'est ce qu'il nous reste à envisager.

c) *Signification des lésions cortico-striées.* — Au point de vue topographique d'abord, les lésions de la chorée chronique offrent, par suite de la participation de l'écorce et du corps strié au processus pathologique, un caractère spécial. En outre, alors même que les lésions corticales de la chorée offriraient une topographie analogue à celles des paralytiques généraux, elles s'en distingueraient cependant par leur groupement: le processus morbide ne se limite pas à un élément isolé, il frappe des tissus séparés par leur origine embryologique; enfin, les lésions vasculaires sont moins régulières que dans la paralysie générale.

Donc, de par leur topographie et leur qualité, les lésions encéphaliques de la chorée chronique nous apparaissent comme pathognomoniques. Et si elles permettent de porter le diagnostic de la maladie, elles éclairent aussi sur sa nature.

d) *Nature du processus.* — Peu d'affections du système nerveux ont été l'objet d'aussi nombreuses hypothèses, au sujet de leur nature, que la chorée chronique. A l'heure actuelle, beaucoup semblent difficilement soutenables. Les deux hypothèses auxquelles se rallient la plupart des anatomo-pathologistes modernes sont celles de l'encéphalite et de la dégénérescence primaire des éléments nerveux.

Cette dernière ne semble pas devoir être acceptée; seule, la théorie de l'encéphalite, en raison des constatations anatomiques, paraît, à tout le moins, la plus vraisemblable, « et c'est dans le sens d'une intoxication chronique de l'encéphale que semblent devoir être dirigées les recherches de l'avenir ». (P. Marie.)

Symptomatologie

Nous serons bref en ce qui concerne le tableau symptomatique de la chorée de Huntington, car il diffère peu de celui de la chorée de Sydenham.

Le début a lieu lentement, soit par des troubles moteurs, soit, ce qui est plus rare, par des troubles de l'intelligence, — perte de la mémoire, difficultés du raisonnement, — qui, ultérieurement, s'accroissent progressivement jusqu'à la démence.

C'est par la face que commencent habituellement les désordres moteurs; d'autres fois, les troubles de la démarche attirent les premiers l'attention. Les mouvements sont à peu près les mêmes que dans la chorée vulgaire, avec un peu plus de lenteur et un peu moins de fréquence. Ils sont généralisés; diminués dans le repos, ils disparaissent en général pendant le sommeil. Ils sont exagérés par les émotions. Ils peuvent presque toujours s'arrêter transitoirement sous l'influence de la volonté. Lannois a attribué une grande importance à cette particularité, qui différencierait, à son avis, la chorée héréditaire des autres chorées.

A l'encontre de cette opinion, Huet a fait remarquer que, tout d'abord, ce caractère se retrouve dans toutes les observations de chorée chronique, avec ou sans hérédité, qu'ensuite cette influence de la volonté se rencontre également dans la chorée de Sydenham, chaque fois que l'agitation n'est pas extrêmement intense. En dernier lieu, cet arrêt de mouvements ne se produit qu'à l'occasion des actes volontaires, et encore, non toujours: il suffit que ces actes exigent une durée un peu longue pour que les mouvements interviennent.

Les mouvements des membres, du tronc, de la face, de la langue, du larynx, du diaphragme déterminent des désordres pareils à ceux qui ont été décrits à propos de la chorée de Sydenham. Grâce à la cinématographie (Sainton), on peut constater que, dans l'intervalle des mouvements désordonnés exécutés par les malades, les membres sont dans un état de flaccidité absolue; le désordre moteur est donc constitué par des alternatives de relâchement musculaire absolu et de brusques contractions; en somme, le sujet atteint de chorée chronique est, à de très brefs intervalles, tantôt un paralytique, tantôt un convulsif (H. Meige).

Les muscles des globes oculaires sont ordinairement indemnes. En ce qui concerne les troubles de la parole, il y a lieu de faire intervenir dans leur pathogénie, non seulement les convulsions de l'appareil vocal, mais encore l'état de déchéance intellectuelle.

La marche ressemble, ainsi que l'a montré King, à celle d'un homme pris de boisson. La difficulté augmente peu à peu jusqu'à en arriver à l'impossibilité. Le malade fait rapidement plusieurs pas maladroits; il s'arrête brusquement, se lance de nouveau et repart en gesticulant; souvent une flexion brusque de la jambe intervient, le membre est projeté de côté, et la perte d'équilibre qui en résulte contribue à donner à la démarche le type ébrieux.

La force musculaire est d'habitude amoindrie, mais il est très rare que les muscles soient réellement atrophiés. Leurs réactions électriques, de même que l'excitabilité des nerfs, sont normales. Le plus souvent, les réflexes tendineux sont exagérés, mais ce n'est qu'exceptionnellement qu'on a rencontré le clonus du pied. La sensibilité de la peau, de même que la sensibilité spéciale, ne présentent pas d'altérations.

Les troubles de l'état mental qui existent dans presque

tous les cas constituent l'un des traits essentiels du tableau clinique.

Ils sont, au début, caractérisés par de la tristesse, des préoccupations hypocondriaques; peu à peu, la mémoire se perd, les conceptions sont moins nettes; puis survient une irritabilité extrême, et surtout un affaiblissement progressif des facultés intellectuelles, affaiblissement allant jusqu'à la démence.

Pour plusieurs auteurs, il y a là plus d'un rapport avec l'état mental de la paralysie générale. Mais ce n'est là qu'une apparence, « la paralysie générale étant une maladie essentiellement infectieuse, individuelle, la chorée chronique de Huntington une affection essentiellement héréditaire, familiale, dégénérative. Ces deux états morbides n'ont en réalité d'autre trait commun que le caractère progressif de la démence qui les termine. » (Dutil.)

Les fonctions des appareils de la nutrition s'accomplissent régulièrement et les sphincters restent normaux.

Marche. Terminaison

Le début et la marche de la chorée chronique sont lents et insidieux. Pendant très longtemps les mouvements involontaires sont peu prononcés; il leur arrive de s'étendre à l'occasion d'impressions morales vives; il en est de même en ce qui concerne les troubles intellectuels, et il n'y a pas parallélisme entre le développement des uns et des autres. L'affection dure ainsi très longtemps, de dix à trente ans, et, par suite, laisse les malades parvenir à un âge avancé, soixante-dix ou quatre-vingts ans; elle ne compromet, en effet, l'existence que lorsqu'il y a des troubles de la déglu-

tition ou de la respiration. On ne connaît pas d'exemple de guérison jusqu'à présent.

Aux approches de la mort, les mouvements cessent.

Pronostic

Le pronostic est donc grave, non pas parce que l'affection menace directement l'existence, mais parce qu'elle compromet la vie sociale en raison de l'incapacité de travail qui en résulte. La gravité du pronostic s'étend aussi à la descendance des choréiques, puisque leurs enfants sont menacés de la même affection jusqu'à un âge relativement avancé: il est à considérer à cet égard que, si un descendant direct de choréique est épargné, ses enfants restent indemnes.

Diagnostic

Le diagnostic de la chorée de Huntington se fait à l'aide des constatations suivantes:

a) C'est une chorée, parce que les mouvements intempestifs ont le caractère gesticulatoire, ondoyant et serpigineux des mouvements choréiques;

b) Elle est chronique, car elle dure depuis longtemps sans rémission;

c) Le malade présente des troubles psychiques évidents;

d) Enfin, l'affection est héréditaire.

La chorée de Sydenham est surtout une maladie de l'enfance, alors que la chorée chronique est une affection de l'âge adulte et de la vieillesse. En outre, lorsque la chorée de Sydenham passe à l'état chronique, elle ne détermine

pas les mêmes troubles mentaux, et Gilles de la Tourette insiste sur la différence entre le délire de la chorée infantile et de la vésanie de la chorée de Huntington.

Le diagnostic peut être difficile avec la chorée variable; en étudiant celle-ci nous avons indiqué les principaux éléments permettant d'éviter la confusion; c'est parfois l'évolution seule de la maladie qui juge la question.

L'hémichorée symptomatique, en raison de sa longue durée, pourrait être confondue plus facilement. Toutefois, on apprendra qu'elle a débuté à la suite d'une attaque apoplectiforme, on constatera sa limitation nettement hémiplégique, son association avec une hémiplégie, soit motrice, soit sensitive.

L'athétose double se rapproche beaucoup de la chorée de Huntington, au point que, pour Brissaud, les deux syndromes pourraient connaître une commune origine et mériter la dénomination d'athétoso-chorée. Toutefois, l'athétose double est ordinairement congénitale, ou à début infantile, les mouvements involontaires sont beaucoup plus lents, les troubles intellectuels, quand ils existent, consistent en un état d'imbécillité stationnaire, et non en un affaiblissement progressif, comme dans la chorée chronique.

La maladie des tics pourrait être confondue avec la chorée chronique, mais les tics se reconnaissent par leur brusquerie, leur apparence de mouvements coordonnés, leur répétition dans le même ordre; d'autre part, l'état mental des deux affections est différent.

TRAITEMENT GÉNÉRAL DES SYNDROMES CHORÉIQUES

Les anciens auteurs se faisaient, du traitement des chorées, des idées qui nous paraissent aujourd'hui bien étranges. Sennert et Willis, considérant cette affection comme une sorte de châtiment infligé aux humains par les dieux infernaux, s'abstenaient de la soigner; Sydenham recommandait le julep céphalique.

Depuis cette époque lointaine, la thérapeutique des chorées a fait d'immenses progrès. Elle a suscité d'innombrables recherches qui ont donné lieu à l'emploi d'un très grand nombre de médicaments dont aucun n'est vraiment spécifique. Il ne saurait nous venir à l'idée de les passer tous en revue.

Au surplus, cette énumération sèche n'offrirait-elle qu'un médiocre intérêt. Nous nous contenterons d'envisager les idées directrices d'un traitement général des syndromes choréiques, basées sur des données essentiellement cliniques, c'est-à-dire qu'en regard de chacun des éléments (étiologique, anatomique, symptomatique) déjà décrits, nous essayerons de poser les indications thérapeutiques correspondantes.

En d'autres termes, adoptant pleinement les idées de

quelques neuropathologistes contemporains, nous croyons, qu'à l'heure actuelle, « un traitement général des syndromes choréiques ne peut être institué fructueusement qu'en lui donnant pour base la recherche des indications ».

Pour faire un traitement rationnel des syndromes choréiques, les principales indications que l'on doit remplir sont au nombre de quatre:

I. Indications tirées des éléments étiologiques;
II. Indications tirées des éléments anatomiques;
III. Indications tirées des éléments symptomatiques;
IV. Enfin, indications tirées de l'état général et des forces.

I. — Indications tirées des éléments étiologiques

Comme nous l'avons montré au début de notre description, deux grands facteurs étiologiques se retrouvent toujours à la base de toutes les chorées:

Des facteurs héréditaires,
Des facteurs acquis.

D'où deux grandes indications:

a) Indications tirées de la prédisposition héréditaire;
b) Indications tirées de la prédisposition acquise.

a) Indications tirées de la prédisposition héréditaire. — Elles varient suivant qu'il s'agit d'hérédo-syphilis, d'hérédo-tuberculose, d'hérédo-alcoolisme, d'hérédo-arthritisme.

1° *Hérédo-syphilis.* — Le seul traitement à prescrire est le traitement antisyphilitique, non pas seulement par le mercure, mais par l'arsenic. Actuellement, ce traitement

est bien institué; on a recours, suivant les cas, à trois voies différentes:

α) *La voie buccale.* — On emploie la liqueur de Van Swieten, à la dose de X gouttes le premier jour; puis, progressivement, XX, XXX et XL gouttes les jours suivants.

β) *La voie intra-musculaire.* — On utilise les sels solubles de mercure (benzoate, bi-iodure).

γ) *La voie intra-veineuse.* — P. Marie l'a préconisée en vue d'une médication intensive; il fait des injections intraveineuses de salvarsan, au nombre de trois ou quatre, avec un arrêt de huit jours entre chacune. Les résultats sont excellents; la durée de la chorée est notablement diminuée; quinze à vingt jours de traitement suffisent habituellement.

Cette méthode a été employée, au début, exclusivement chez des enfants dont le Wassermann avait été positif; ensuite on l'utilisa chez des enfants dont le Wassermann avait été négatif; les résultats furent également bons.

2° *Hérédo-tuberculose.* — On a prétendu qu'elle n'existait pas; en réalité, comme le soutient notre maître, M. le professeur Vires, nous pensons qu'en dehors de la contagion, la tuberculose peut être transmise de la mère à ses descendants; cette opinion est celle adoptée par le professeur Landouzy.

Fournier a montré de petits enfants héritant de stigmates syphilitiques à la quatrième génération; le même fait pourrait bien exister pour le bacille de Koch.

Le traitement consistera à relever l'état des forces en tonifiant l'organisme, le rendant ainsi réfractaire aux produits sécrétés par le bacille de Koch.

3° *Hérédo-arthritisme, hérédo-alcoolisme.* — Ici le traitement est peu efficace pour empêcher la prédisposition, car, quelles que soient les précautions prises, le descendant est soumis à une impulsion presque irrésistible, et ne peut s'empêcher de boire.

b) Indications tirées de la prédisposition acquise. — Sous la dénomination de prédisposition acquise, on doit comprendre les infections banales, spécifiques, poly-microbiennes et auto-toxiques.

1° *Infections banales.* — Ce sont, en première ligne, la syphilis et le rhumatisme articulaire aigu; ensuite la streptococcie, la pneumococcie, la staphylococcie et la bacillémie.

On mettra en œuvre contre elles tous les agents anti-infectieux: l'antisepsie interne sera réalisée par l'emploi de purgatifs répétés, de lavages intestinaux, de produits neutralisants (salol, benzonaphtol). On exaltera les fonctions du rein par la théobromine, la santhéose, la théobromose; du foie, par les alcalins (salicylate et bicarbonate de soude); digestives, par les amers s'il y a hypopepsie, les antispasmodiques s'il y a hypersthénie.

Le système nerveux sera favorablement influencé par des bains sulfureux tièdes, des douches froides, en jet brisé, de courte durée, et des frictions sèches.

2° *Infections spécifiques.* — Contre la syphilis associée à la chorée, on emploiera le mercure (sels solubles) ou le 606; contre le rhumatisme, le traitement spécifique consistera dans l'emploi du salicylate de soude, que G. Sée prescrit à des doses fortes chaque jour, huit à dix grammes dans des diurétiques (laït, tisanes).

3° *Infections poly-microbiennes.* — Elles sont fréquen-

tes; de nombreux microbes peuvent donner lieu à des manifestations choréiques et il y a le plus souvent symbiose microbienne. L'organisme se défend par la production d'anticorps; lorsqu'ils sont fabriqués en grande quantité, pas de manifestations choréiques; en petite quantité, apparition de la chorée.

Aussi, pour faciliter cette défense de l'organisme contre l'agresseur, a-t-on conseillé de faire des injections de sérum (antidiphtérique, streptococcique...)

4° *Infections auto-toxiques.* — Le métabolisme des matériaux alimentaires (graisses, albumines, hydrates de carbone) est perverti par insuffisance hépato-rénale et troubles des glandes à sécrétion interne.

Si l'insuffisance est locale (rein, foie), on excitera les fonctions des cellules déficientes par l'opothérapie rénale (Renaut), hépatique (Gilbert). Si une glande à sécrétion interne ne joue plus son rôle, on le rétablira en faisant ingérer de l'extrait de corps thyroïde ou de l'extrait d'ovaire, et les manifestations choréiques rétrocéderont.

C'est surtout dans la chorée des femmes enceintes que ce rôle de l'auto-intoxication apparaît le plus nettement; on a préconisé la saignée et l'auto-hémothérapie, le sang contenant des principes utiles (anticorps) pour arrêter la chorée.

II. — Indications tirées des éléments anatomiques

Les chorées ont, pour substratum anatomique, des lésions des centres nerveux variables dont il est impossible, à l'heure actuelle, de fixer le siège exact d'une façon définitive, mais toujours présentes, quelle que soit la variété

de chorée. Parmi elles, quelques-unes sont banales, d'autres spécifiques.

On doit les envisager à leur phase initiale quand elles sont susceptibles d'être influencées heureusement par une thérapeutique précoce, et à leur phase chronique.

Dans la première phase, l'indication thérapeutique est urgente: il y a des lésions des méninges et surtout des vaisseaux du cerveau, l'agent toxique (?) étant apporté par la voie humorale.

Ces lésions vasculaires sont au nombre de deux:

Corticales, elles siègent sur l'artère sylvienne;

Profondes, on les remarque sur les branches de cette artère.

Quand la lésion porte sur une des mailles du réseau superficiel, les vaisseaux environnants, véritables organes vicariants, tendent à la suppléer. Quand, au contraire, les vaisseaux des territoires profonds sont lésés, véritables artères terminales, la lésion est permanente, et rien ne peut la suppléer.

Cliniquement, on retrouve cette distinction anatomique: la lésions est-elle superficielle, c'est la chorée de Sydenham ou des femmes enceintes qui guérit le plus souvent sans laisser de traces; est-elle profonde, c'est de la chorée chronique de Huntington, incurable, qu'il s'agit. La thérapeutique sera donc différente dans l'un et l'autre cas.

Dans le premier cas, les réactions sont marquées, on utilisera la médication anti-fluxionnaire, préconisée par Barthez, et réalisée par deux moyens:

La médication révulsive, assez peu utilisée (tartre stibié, sangsue sur les mastoïdes);

La médication dérivative, non dangereuse, portant au loin le mollimen hémorragique, consistant en bains de pieds, drastiques, et surtout la ponction lombaire, très

utile dans les cas de chorée aiguë, elle diminue la poussée fluxionnaire et soustrait des poisons qui baignaient le cerveau.

Dans le deuxième cas, le tissu fibreux s'est organisé, les réactions sont devenues chroniques ; on mettra en œuvre, comme précédemment, la médication dérivative et, de préférence, la médication révulsive (iode et iodiques, sirop de raifort iodé, sirop iodotannique).

III. — Indications tirées des éléments symptomatiques

Ces éléments d'ordre fonctionnel, que l'on considère comme les plus importants, sont les seuls que l'on envisage habituellement. Avec notre maître, M. le professeur Vires, nous les considérons, au contraire, comme des éléments secondaires qui n'acquièrent de l'importance que par suite de l'ignorance encore grande dans laquelle nous sommes sur tout ce qui a trait à la pathogénie et l'anatomie pathologique des syndromes choréiques. Ils ne peuvent donc constituer qu'une indication relative.

En clinique, nous avons vu que le choréique réalisait trois ordres de syndromes : moteurs, sensitifs et psychiques ; chacun d'eux donne lieu à une indication thérapeutique appropriée.

A. Syndrome moteur. — Caractérisé par une perturbation du système pyramidal ou cérébelleux :

a) *Système pyramidal.* — Comprend des troubles en hyper et hypo, traducteurs de l'excitation ou de la dépression de la voie motrice. Le faisceau pyramidal peut ne pas être lésé, mais seulement irrité.

1° *Troubles en hyper.* — On atténuera l'excitation du faisceau pyramidal soit par la médication interne, soit par la médication externe :

α) *Médication interne.* — Elle consiste dans l'emploi des bromures (Na et K) et des polybromures que l'on donne, comme dans l'épilepsie, à doses croissantes associées à des antiseptiques intestinaux (Charcot).

β) *Médication externe.* — Elle comprend les agents exerçant une action physiothérapique parfois efficace : l'électrothérapie et l'hydrothérapie surtout.

L'électrothérapie s'adresserait à l'état fonctionnel pour les uns ; elle agirait sur la lésion nerveuse pour les autres. Duchesne et Becquerel utilisaient les courants continus ; Rewak, Weill les emploient aussi ; Delhermann préconise le bain statique ou la douche statique avec effluvation sur les membres agités.

L'hydrothérapie a été employée de façon variable : bain froid, bain chaud, douches très chaudes suivant la réaction que l'on désire obtenir. Les douches froides ne conviennent pas aux enfants de moins de huit ans, ni aux choréiques rhumatisants. Chez tous les jeunes, on préfère des lotions froides, à dix ou douze degrés, à l'éponge, une ou deux fois par jour, avec de l'eau salée. On peut leur substituer les enveloppements avec le drap mouillé froid et insuffisamment tordu. Les bains tièdes, à trente-cinq degrés, seront surtout utilisés, dans les formes graves, deux fois par jour. Les bains sulfureux tièdes sont parfois employés, mais ils ont l'inconvénient de produire une congestion intense, nécessitant beaucoup de précautions, surtout chez les sujets atteints d'hypertension artérielle.

Les bains de mer seront surtout indiqués dans l'anémie de la convalescence. Dans celle-ci également doivent être

mises en œuvre les propriétés de certaines stations thermales: La Bourboule, Lamalou-le-Bas, Amélie-les-Bains, Balaruc, Vernet-les-Bains, peuvent être, suivant les cas, conseillées utilement (Grasset et Rauzier).

2° *Troubles en hypo.* — S'observent dans la chorée molle, la chorée compliquée de paralysie; ils nécessitent une médication stimulatrice exaltant la motilité.

Trousseau conseille l'emploi de strychniques. La dose du médicament employé fera varier, chez le même individu, son action; le médicament n'aura de véritable action que si l'on atteint la dose toxique. Trousseau utilise le sirop de sulfate de strychnine, très amer; il formule ainsi:

Sirop de sucre.....	100 gr.
Sulfate de strychnine.....	0 gr. 05

(Une cuillerée à café correspond à un vingtième de gramme de principe actif; une cuillerée à soupe correspond à un centigramme de principe actif.)

Il l'administre ainsi: le premier jour, deux à trois cuillerées à café, à intervalles égaux, pour en surveiller l'effet; le deuxième jour, on continue la dose, puis on augmente d'une cuillerée à café; on attend deux jours, on donne ensuite jusqu'à six cuillerées à café, puis deux à trois cuillerées à dessert, etc..., enfin par cuillerée à soupe.

Chez les jeunes enfants, on peut donner jusqu'à cent vingt grammes de sirop par vingt-quatre heures; chez les adolescents, deux cents grammes.

On devra toujours prévenir les parents des accidents qui peuvent se produire une heure après l'ingestion: troubles de la vue, raideur du cou, secousses musculaires douloureuses; dans ces cas, on ne devra pas augmenter la dose pour éviter des phénomènes d'accumulation et interrom-

pre la médication s'il y a des spasmes persistants. Cette médication est excellente, mais exige une grande surveillance. Elle sera complétée avantageusement par l'électrothérapie et l'hydrothérapie.

b) *Système cérébelleux.* — Résulte d'une atteinte de la voie cortico-ponto-cérébelleuse. La thérapeutique ne possède pas actuellement d'agents spéciaux pouvant lutter contre ces troubles. Brissaud a préconisé l'orthopédie mentale qui donnerait des améliorations des troubles de la sensibilité et non du syndrome cérébelleux.

B. Syndrome sensitif. — Caractérisé par deux ordres de troubles, des troubles en hyper et hypo.

I. *Phénomènes hyperesthésiques.* — Dus à une excitation des nerfs de la sensibilité générale, sensorielle, viscérale (rein, ovaires, vessie) et des séreuses (méninges). La thérapeutique utilisera les médications dépressives de la sensibilité, c'est-à-dire les agents anesthésiques et analgésiques.

1) *Agents anesthésiques.* — Auront pour but l'anesthésie générale ou locale.

a) L'anesthésie générale a été employée dans les cas de chorée gravidique; on utilise l'éther, le chloroforme ou le chlorure d'éthyle. C'est un procédé de grande valeur, mais très délicat; il est peu à peu tombé dans l'oubli après la mort de Charcot.

On y a recours seulement chez les choréiques en état de mal: l'anesthésie est réalisée soit par l'éther, soit par la méthode anglaise consistant en injections intra-rachidiennes de véronal, ce qui diminue beaucoup les réflexes bulbaires.

b) L'anesthésie locale est obtenue facilement par la réfrigération que produisent le chlorure d'éthyle, le chlorure de méthyle ou du sel additionné de glace.

Etant donné que l'hyperesthésie porte surtout sur les méninges, on a conseillé, dans ces derniers temps, d'introduire différents agents anesthésiques par la voie intra-rachidienne. C'est d'abord la stovaïne qui a donné peu de résultats; plus tard, Calcaterra et Marinesco ont préconisé les sels de magnésie, surtout le sulfate. Il possède une action anesthésique et antispasmodique; appliqué sur un tronc nerveux, il en supprime l'excitabilité et la conductibilité.

Marinesco fait une injection intra-rachidienne de un centimètre cube d'une solution à vingt-cinq pour cent de sulfate de magnésie pur et non effloré. Le malade garde le repos, couché dans le lit à plat. L'amélioration survient en une ou deux heures; les membres inférieurs s'engourdissent, parfois quelques douleurs vives apparaissent; en deux jours, les membres récupèrent leur motilité, la chorée disparaît. Une deuxième injection est rarement nécessaire. L'état physiologique va mieux, quelques malades engraissent.

Marinesco a obtenu la guérison dans quatre cas, Rocas dans cinq.

Mais il y a parfois des inconvénients: des nausées, des douleurs, de l'accélération du pouls, de la fièvre suivent les injections. En outre, le sulfate de magnésie est inefficace dans les chorées symptomatiques. Aussi Calcaterra préconise-t-il, de préférence, le chlorure de magnésium en injections intra-veineuses; il injecte de un à deux centimètres cubes d'une solution renfermant vingt grammes de chlorure de magnésium pour trente grammes d'eau. Les résultats seraient plus nombreux.

2) *Agents analgésiques.* — Au nombre de deux: analgésiques externes et analgésiques internes.

a) *Agents analgésiques externes.* — Ce sont: la chaleur, la révulsion, la lumière, l'hydrothérapie, l'électrothérapie, la kinésithérapie, la radio et la radiumthérapie.

1° *Chaleur.* — Réalisée par l'air ou l'eau chaude; on applique sur la région hyperesthésiée des sachets d'eau chaude. Dans ces derniers temps, l'aérothermothérapie a donné de meilleurs résultats que l'eau chaude sans en avoir les inconvénients (brûlures à divers degrés, lymphangites, escarres...).

Les appareils à air chaud permettent d'obtenir une température variant entre cent et cent dix degrés; on dirige le jet sur la région douloureuse pendant quelques minutes.

2° *Révulsion.* — Consiste dans l'application, sur le point le plus rapproché de la douleur, de l'élément qui va la calmer. Cet élément produit une douleur forte qui détruit son antagoniste la douleur névralgique, suivant la règle ancienne: *contraria contrariis, similia similibus.* Elle est réalisée par les agents externes (pointes de feu, pédiluves chauds, cataplasmes sinapisés) ou internes (salicylate de méthyle, baume de Fioraventi, teinture d'iode).

3° *Lumière.* — La lumière solaire agit surtout par ses rayons ultra-violets qui jouissent de propriétés analgésiques et antiseptiques. Une lampe à vapeurs de mercure permet de les obtenir.

4° *Hydrothérapie.* — Elle sera chaude ou tiède suivant la constitution du sujet. Les stations thermales du Midi seront conseillées utilement: Lamalou-le-Bas déprime la sensibilité, Lamalou-le-Haut l'excite; Balaruc, efficace par

ses bains de boues; Dax sédatise par le soufre contenu dans ses boues; Ussat (Ariège), aux eaux calmantes et anesthésiantes; Néris, Bagnères-de-Bigorre, sédatives.

5° *Electrothérapie.* — Les résultats sont incertains; parfois des aggravations très marquées se produisent aboutissant à l'état de mal choréique et à la mort. On emploie les courants alternatifs et la d'Arsonvalisation.

6° *Kinésithérapie.* — Modérée, elle est souvent efficace. Jamais d'excès, sinon des phénomènes parétiques peuvent en être la conséquence.

7° *Radiothérapie et radiumthérapie.* — Les résultats obtenus sont passagers.

b) *Agents analgésiques internes.* — Ils sont généraux ou locaux.

1) *Agents généraux.* — α) *Opium.* — Les doses à employer varieront suivant le malade, car il calme et excite tout à la fois; à faibles doses, il produit une exaltation des neurones de la volonté, de l'intelligence, de la mémoire; à fortes doses, il occasionne un abrutissement complet du malade.

Malgré l'opinion ancienne de Claude Bernard, il y a avantage à l'administrer sous forme d'opium et jamais sous forme dissociée (narcéine, morphine). On peut aussi utiliser le pantopon. On aura soin, au préalable, de tâter la susceptibilité du malade.

β) *Antipyrine et ses dérivés (phénacétine, exalgine).* — Elle est surtout employée à Paris, à la Salpetrière: c'est un corps peu stable, très toxique, que l'on ne donnera jamais seul en cachets; on l'associera à d'autres corps qui permettent à l'estomac de le supporter, tel le bicarbonate

de soude. Il irrite l'estomac et l'intestin, calme l'hyperexcitabilité nerveuse et diminue les urines. On le prescrira en même temps que la potion de Rivière, du Codex; on ajoute quatre grammes d'antipyrine à la solution A, on en donne une cuillerée à café suivie d'une cuillerée à café de la solution B.

γ) *Pyramidon.* — Il a l'inconvénient de produire une sudation abondante.

δ) *Lactophénine et exalgine.* — Très utiles, mais de grande toxicité; imprègnent le protoplasma des cellules nerveuses et annihilent leur excitabilité.

ε) *Cryogénine.* — Toxique et dépressive; elle est plus antithermique qu'analgésique et produit, de ce fait, des phénomènes syncopaux.

λ) *Salicylates de soude et de méthyle.* — Intus et extra, ils sont dangereux pour les cellules hépatique et rénale. On les associe aux alcalins (bicarbonate de soude).

μ) *Quinine.* — Peu employée.

ρ) *Bleu de méthylène.* — Lemoine, de Lille, l'a préconisé; très dangereux, on l'emploie peu actuellement.

2) *Agents locaux.* — On les injecte dans le liquide céphalo-rachidien et sur le trajet des nerfs irrités. Il n'est pas toujours nécessaire d'utiliser une solution analgésique; ainsi, une injection d'eau distillée sur le trajet d'un nerf excité calme la douleur peut-être par compression ou œdème. Quelquefois une substance analgésique est indispensable (novocaïne, sulfate de magnésie).

II. *Phénomènes hypoesthésiques.* — Caractérisés par des anesthésies centrales ou périphériques, généralisées ou

partielles, sembleraient résulter d'une atteinte du thalamus où aboutissent toutes les sensations représentatives. La couche optique est, en effet, en rapport avec le noyau lenticulo-caudé qui est toujours atteint chez les choréiques.

On a eu recours aux médications stimulatrices de la sensibilité; elles ne peuvent donner aucun résultat si les centres précédents lésés sont le siège de la sensibilité; mais si l'écorce cérébrale en est le siège, comme le conseille M. Grasset, il y aura tout avantage à utiliser la psychothérapie supérieure ou inférieure.

C. Syndrome psychique. — Il existe dans toutes les chorées, évolue au fur et à mesure que l'organisme se développe, surtout marqué dans la chorée de Huntington que l'on observe au moment de la sénescence et où les troubles aboutissent à la démence complète.

Il se caractérise par des troubles en hyper et des troubles en hypo.

I. *Troubles en hypo.* — On utilise des agents excitateurs des cellules nerveuses, quand le psychisme est inférieur. Fonssagrives emploie des agents dits noosthéniques.

Opium. — Le meilleur agent excitant les cellules cérébrales et les déprimant aussi, suivant qu'il est employé à dose faible ou forte. Il excite certaines parties du cerveau, possède surtout une action sur l'imagination créatrice.

Café. — Exalte les fonctions visuelles, intellectuelles; la mémoire est rendue plus vive en surface mais non en profondeur.

Thé, Maté, Alcool. — Produisent une augmentation de l'activité nerveuse.

II. *Troubles en hyper.* — On diminue ici l'excitation cérébrale par la médication hypnotique et analgésique. La médication hypnotique donne peu de résultats.

Opium. — On ne craindra pas d'employer des doses fortes presque toxiques, qui déprime le système nerveux et sauveront le malade, alors qu'elles tueraient un homme sain.

Chloral. — Très soluble dans l'eau, s'emploie surtout sous forme d'hydrate. On le donne par vingt-quatre heures à la dose de deux à quatre grammes associé à de la gelée de groseille ou à une solution saturée de bicarbonate de soude.

On peut l'administrer de plusieurs façons :

a) Par la voie gastrique, assez rarement ;

b) Par la voie rectale, après lavement évacuateur, dans deux cent cinquante grammes de lait ;

c) Sous forme de suppositoires, associé à la lanoline et à la vaseline :

Vaseline . . . . . } ââ grammes.
Lanoline . . . . . }
Hydrate de chloral 4 grammes.

d) *Injections sous-cutanées.* — Très mauvaise voie parce qu'il faudrait utiliser de grandes doses ; or, l'hydrate de chloral irrite et devient caustique pour les téguments ;

e) *Injections intraveineuses.* — Très utile dans les chorées graves. On emploie la solution au un vingtième dont on injecte vingt centimètres cubes, deux à trois fois par jour, à intervalles éloignés.

Bromidia. — Bonne spécialité que l'on dilue dans une grande quantité de liquide.

Sulfonal. — Irrite la bouche et l'estomac.

Véronal, Hédonal. — Peu employés.

Autres méthodes. — Alitement. Isolement. Discipline psycho-motrice.

C'est à ces trois dernières méthodes de traitement qu'on tend à donner désormais la préférence (Brissaud, Baginsky, Marfan, Meige).

Elles comportent le repos au lit et l'isolement dans la plupart des cas; on peut y adjoindre, quelquefois, la discipline psycho-motrice (Brissaud et H. Meige).

L'alitement et l'isolement sont les deux bases fondamentales de ce mode de traitement. On ne saurait exclure systématiquement les prescriptions médicamenteuses qui paraissent avoir donné de bons résultats. Mais elles ne doivent être utilisées que secondairement.

On ne peut songer à appliquer l'alitement et l'isolement d'une façon identique chez tous les choréiques; on devra être guidé par les différences dans la gravité des symptômes. Pour les enfants, on pourra considérer, avec H. Meige, quatre étapes progressives.

a) *Augmentation du séjour nocturne au lit.* — L'enfant devra se coucher tôt, très tôt (à 8 heures au plus tard), se lever tard, de manière à séjourner au lit environ quatorze heures.

b) *Augmentation du séjour nocturne au lit avec alitement diurne gradué.* — Pour la nuit, comme précédemment, mais, en outre, l'enfant sera mis au lit après son déjeuner de midi, pendant deux heures au moins. On augmentera, s'il est besoin, tous les jours d'une heure cet alitement diurne jusqu'à un séjour au lit de quatre heures

l'après-midi. L'enfant sera déshabillé; on ne lui permettra aucun jouet, aucune lecture. Il devra rester seul dans une pièce tranquille et dans la demi-obscurité.

c) *Alitement absolu avec isolement.* — L'enfant gardera le lit une quinzaine de jours; il y prendra ses repas, et il ne sera autorisé à se lever que pour ses besoins naturels. Une seule et même personne devra s'occuper de lui, les autres membres de sa famille n'auront le droit de le voir qu'une fois par jour et pour très peu de temps.

d) *Alitement absolu avec isolement dans l'obscurité.* — Au traitement précédent, on ajoutera l'obscurité complète, sauf au moment des repas qui se feront dans la demi-obscurité. On pourrait aussi envisager, si la chose est possible, une cure photothérapique en utilisant la lumière bleue, tamisée.

Ces différentes étapes correspondent aux différents degrés d'intensité de la chorée chez les jeunes enfants. Il n'est pas inutile de les envisager en présence des difficultés que l'on rencontre dans la pratique. Mais il va sans dire que, d'une façon générale, toutes les fois que l'on pourra recourir d'emblée à l'alitement absolu, il ne faudra pas hésiter à le prescrire, quel que soit le degré de gravité des cas. Ce qui variera alors, c'est la durée de cet alitement. A cet égard, il est impossible de fixer d'avance un nombre de jours déterminé. Les progrès de l'amélioration peuvent seuls servir de guide.

Il ne faut pas se hâter de faire lever l'enfant sous prétexte que ses mouvements nerveux ont beaucoup diminué. Il faut attendre qu'ils aient complètement disparu et cela pendant plusieurs jours (huit jours environ).

Si donc l'enfant, mis au lit pendant un temps variable suivant les cas, est resté très calme durant une huitaine, on

commence à le lever. Mais « les temps de lever » doivent être, eux aussi, progressifs.

On commence par le lever une heure dans la journée; on augmentera d'une heure tous les jours; et alors qu'il restera levé toute la journée, on veillera encore pendant quinze jours à ce qu'il fasse un séjour nocturne au lit d'environ quatorze heures.

Si, au cours de ces levers, les mouvements nerveux ont tendance à reparaître, il ne faut pas hésiter à remettre l'enfant au lit absolu pendant huit jours encore, on reprendra ensuite les « temps de lever » progressifs comme précédemment (H. Meige, A. Bruel).

Quelquefois, le seul fait d'informer l'enfant de cette décision suffit à arrêter les mouvements qui commencent à reparaître.

A l'alitement avec isolement, on adjoindra, s'il y a lieu, la discipline psycho-motrice d'après la méthode générale préconisée par Brissaud et H. Meige.

On a vu, depuis quelques années, se multiplier les applications de deux méthodes thérapeutiques basées, l'une et l'autre, sur les mêmes principes: l'éducation et l'orthopédie. L'une, la kinésithérapie, vise au perfectionnement physique; l'autre, la psychothérapie, tend à améliorer ou à redresser l'état mental. Au lieu de recourir à l'une ou à l'autre de ces méthodes isolément, on s'est efforcé de les fusionner ensemble, l'une venant en aide à l'autre, et réciproquement. La discipline psycho-motrice répond à cette double indication. Elle tend à développer le pouvoir excitateur ou frénateur de l'écorce cérébrale en utilisant les incitations volontaires.

A l'inverse des méthodes d'éducation physique, qui tendent à transformer les actes voulus en actes automatiques, la discipline psycho-motrice s'efforce de supprimer les ac-

tes automatiques nuisibles. Ses applications ne s'adressent pas seulement aux mouvements nerveux; elles permettent de corriger les défauts de langage, les habitudes vicieuses d'alimentation, de régulariser les fonctions viscérales, troubles fréquents chez les choréiques.

IV. — Indications tirées de l'état général et des forces

Que les mouvements choréiques aient disparu ou qu'ils persistent encore, il ne faut jamais négliger de traiter l'état général du choréique.

Ce traitement, indispensable chez tous les choréiques, repose sur des notions de prédisposition héréditaire; la chorée, en effet, est le plus souvent fonction d'hérédité syphilitique, tuberculeuse ou chlorotique. On devra donc recourir à la médication tonique et à des médications visant certains troubles généraux.

Médication tonique. — Elle emploie deux catégories d'agents: des agents alimentaires et des agents médicamenteux.

1° *Agents alimentaires.* — Comprennent des substances hydro-carbonées ou ternaires et des substances albuminoïdes ou quaternaires.

Les fécules et les sucres sont les principaux représentants du premier groupe. Ces aliments se consument totalement dans l'organisme et peuvent être éliminés sous forme de leurs produits ultimes: acide carbonique et eau; ils constituent ainsi, par leur oxydation, une source de chaleur pour l'organisme et d'énergie pour le travail musculaire.

Les graisses en font également partie : on utilisera avec avantage les jaunes d'œuf, riches en graisse et en fer, les beurres, les huiles, surtout l'huile de foie de morue qui agit par l'iode qu'elle renferme en activant les phénomènes d'oxydation.

Dans le deuxième groupe, les viandes jouent le plus grand rôle ; elles réparent les tissus qui perdent continuellement leurs albumines ; elles ont aussi la propriété de produire de l'énergie sous forme de chaleur et de travail musculaire.

Pour remonter rapidement l'état général du choréique, on emploiera utilement les viandes grillées de mouton ou de bœuf, et, surtout, suivant le procédé de Richet et Héricourt, la viande crue de cheval digérée dans l'eau salée et filtrée.

Les poudres de viande, les peptones seront aussi à recommander.

2° *Agents médicamenteux.* — De très nombreux médicaments ont été employés ; il en est peu dont l'efficacité soit incontestable.

Les amers (noix vomique, colombo, quassia amara) pris avant chaque repas à la dose de X à XV gouttes dans une eau alcaline (Vals ou Vichy), stimuleront les fonctions de l'appareil digestif.

Actuellement, c'est surtout aux médications ferrugineuse et arsenicale que l'on a recours le plus fréquemment ; elles ont permis, dans de nombreux cas, d'obtenir des guérisons presque complètes.

Médication ferrugineuse. — Le fer joue un très grand rôle dans l'organisme, comme agent catalytique, par l'oxygène qu'il apporte et cède aux globules rouges. Il a, de

plus, une fonction martiale, c'est-à-dire qu'il oxyde les déchets de la vie nutritive. Il agit à doses très faibles d'autant mieux qu'il est associé à l'arsenic, au phosphore ou au mercure. C'est une véritable action de symbiose générale. On l'emploie sous forme de fer métallique, de fer contenu dans les aliments, de sels ferreux, ferriques ou de composés organiques.

a) *Fer métallique.* — C'est le fer réduit par l'hydrogène que l'on donne, associé à la poudre de quinquina.

b) *Fer des aliments.* — Existe dans le jaune d'œuf (hématogène de Bunge) et dans certains légumes (lentilles, épinards, haricots).

c) *Sels ferreux, ferriques.* — Comme sels ferreux, on emploie le lactate et le phosphate de fer. Hayem conseille l'oxalate associé avec la rhubarbe et la poudre de quinquina. Trois sels ferriques sont couramment employés :

Le tartrate double de fer et de potassium, associé à la liqueur de Fowler et à la glycérine, dont la formule le plus souvent employée est la suivante :

Glycérine.....	4 gr.
Tartrate de Fe et K.	âa 5 gr.
Liqueur de Fowler..	

(XV gouttes au milieu de chaque repas.)

Le pyrophosphate de fer ammoniacal, préconisé par Constantin Paul contre le vertige, fréquent chez les choréiques, par suite de l'anémie momentanée du cerveau.

Le peptonate et le nucléo-albuminate de fer.

Une spécialité à base de fer, l'hémoglobine Deschiens, donne d'excellents résultats ; elle se décompose dans l'organisme et permet la reconstitution de l'hémoglobine des globules rouges.

Médication arsenicale. — Très employée autrefois, la médication arsenicale fut ensuite abandonnée, puis réhabilitée par Séguin et Comby. On peut donner l'arsenic de quatre façons : sous forme de liqueur de Boudin, de liqueur de Fowler, d'arséniate ou de cacodylate de soude.

a) *La liqueur de Boudin,* solution aqueuse d'acide arsénieux au un millième, dont un gramme correspond à un milligramme d'acide arsénieux, est surtout employée par Comby. Il prescrit le traitement suivant (*Bulletin et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris,* 13 février 1913) :

1° Repos au lit pendant quinze jours avec isolement relatif, pas de jeu avec d'autres enfants, pas de travail intellectuel.

2° Régime lacté absolu, une tasse de lait de deux cents grammes chaque deux heures. Ce régime favorise la tolérance de l'arsenic. Il sera remplacé par le régime lacto-végétarien quand l'enfant ne prendra plus d'arsenic, soit à partir du dixième jour.

3° Prendre, par cuillerées à soupe, de deux heures en deux heures, avant chaque tasse de lait, la potion suivante :

Liqueur de Boudin.....	5 gr.
Julep gommeux	120 gr.

Faire tous les jours une nouvelle potion contenant, par cent-vingt grammes de julep gommeux, dix, quinze, vingt, vingt-cinq, vingt, quinze, dix, cinq grammes de liqueur de Boudin. Le traitement arsenical dure ainsi neuf jours.

4° Si, au cours du traitement, il survient des vomissements, suspendre la médication pendant une demi ou une journée ; si les vomissements se renouvellent, arrêter le traitement arsenical. En agissant ainsi, on évite toute pos-

sibilité d'accidents sérieux. La dose indiquée plus haut s'applique aux enfants déjà grands, ayant dépassé sept ans. Pour les enfants plus jeunes, il faut commencer par trois grammes de liqueur de Boudin, le premier jour, puis six, neuf, douze, quinze, douze, neuf, six, trois, les jours suivants. S'il s'agit d'enfants de moins de cinq ans, on commence par deux grammes.

Telles sont les règles générales d'un traitement qui, appliqué à un grand nombre d'enfants, s'est montré particulièrement efficace. En général, le remède est bien supporté et les effets en sont très rapides. Au bout d'une semaine, les mouvements ont cessé et, en quinze jours, la chorée est guérie.

b) Actuellement on a tendance à préconiser surtout la liqueur de Fowler. C'est une solution d'arsénite de potasse, dont un gramme correspond à un demi-milligramme d'acide arsénieux. On commence par IV gouttes le premier jour; on augmente d'une goutte par jour jusqu'à XII, puis on redescend de même à IV gouttes, pour un enfant de dix ans. Si l'on ne dépasse pas ces doses, les troubles gastro-intestinaux, cutanés et nerveux, dus à l'arsenic, seront exceptionnels.

c) Cadet de Gassicourt et Weill ont conseillé l'arséniate de soude; les résultats seraient supérieurs à ceux obtenus avec la liqueur de Boudin ou de Fowler, et il n'y aurait pas d'accidents.

d) La médication cacodylique, imaginée par Armand Gautier, a donné à Lannois quelques améliorations rapides, là où d'autres traitements étaient restés sans résultats.

On administre seulement par la voie sous-cutanée le ca-

codylate de soude, car il se décompose en oxyde de cacodyle, d'odeur alliacée et caustique, quand on le fait absorber par l'estomac ou le rectum. Il est bien supporté à doses faibles de cinq centigrammes, données pendant huit jours avec repos de cinq à six jours.

Enfin, récemment, le professeur Weill, de Lyon, pour éviter les accidents d'intoxication causés par l'arsenic, a conseillé de l'associer aux corps gras. Sous le nom de beurre arsenical, il emploie un mélange à base d'arsenic qui ne s'absorberait que par les chylifères de l'intestin, à l'exclusion des veines, et ne produirait que lentement ses effets physiologiques.

Le professeur Weill procède ainsi: il fait un mélange d'acide arsénieux et de Nacl ou de lactose, tel que dix centigrammes de ce mélange contiennent cinq milligrammes d'acide arsénieux. Il triture ensuite la dose convenable du mélange dans dix grammes de beurre frais, étale le tout sur du pain que le malade absorbe ainsi, au milieu ou à la fin des repas. Il laisse l'enfant manger à son ordinaire, le fait lever et lui permet de jouer. Il aurait obtenu d'excellents résultats, sans noter aucun accident d'intoxication.

En somme, la médication arsenicale a donné de bons résultats; difficile et délicate, elle demande à être surveillée de très près. Elle sera utilisée avantageusement dans toutes les chorées, exception faite pour les cas très graves, et quand il existe de la fièvre et des phénomènes infectieux.

Il importe toujours de ne point trop élever les doses et de ne pas prolonger l'emploi de l'arsenic chez les enfants.

CONCLUSIONS

LA CHORÉE DE SYDENHAM ET LA CHORÉE DE HUNTINGTON MALADIES ORGANIQUES

C'est par ce titre, sous lequel A. Thomas achevait sa communication au Congrès des neurologistes et médecins aliénistes de Nantes de 1909, que nous terminerons notre modeste travail.

Jusqu'à présent, la chorée de Sydenham était considérée comme une névrose d'évolution; mais, à la suite des travaux les plus récents, notamment ceux de Babinski, A. Thomas, P. Marie et Lhermitte, Comby, Hutinel et Loubet, cette théorie n'est plus admissible.

La chorée de Sydenham doit sortir du cadre des névroses et, comme le dit H. Claude, être considérée comme « un syndrome anatomo-clinique relevant, dans la plupart des cas, d'une encéphalite ou d'une méningo-encéphalite légère ».

Cette conception nouvelle de la chorée, sortie du domaine théorique et doctrinal, est basée sur l'observation clinique et les constatations anatomo-pathologiques; elle laisse déjà entrevoir que les grandes névroses s'en vont l'une après l'autre. Il n'y a plus de névroses essentielles,

mais seulement des manifestations plus ou moins graves de lésions organiques du système nerveux. Et, après le démembrement de l'hystérie, déjà effectué par Babinski, il semble qu'à l'heure actuelle ce soit celui des chorées.

Les constatations anatomo-pathologiques, faites dans quelques cas mortels, sont des arguments très sérieux à l'appui de cette conception : lésions de la zone corticale (en particulier de la zone rolandique) et des corps opto-striés.

Mais il est malaisé, pour le moment, de dire si ces lésions ont un type anatomique spécial et une localisation univoque. Il semble plutôt qu'il s'agit d'altérations diffuses frappant la corticalité des hémisphères, surtout les fibres de projection de la zone psycho-motrice, qui sont irritées et non détruites. Mais il peut exister aussi des localisations sur les lobes frontaux, le cervelet, les méninges et c'est ce qui rend compte de ces formes de chorée caractérisées surtout par des troubles cérébraux ou cérébelleux, dans lesquelles on ne peut arriver parfois à poser le diagnostic que par la constatation fortuite de petits mouvements choréiques frustes. Ces lésions diffuses, qui n'ont nullement le caractère spécial, sinon spécifique, de celles qui ont été décrites dans la chorée de Huntington, par P. Marie et Lhermitte, n'en ont pas moins une grande importance.

En outre, ces considérations sur la nature organique des phénomènes choréiques ne sont pas en opposition avec la notion de l'influence prédisposante de certains états de débilité nerveuse constitutionnelle. Car tout enfant n'est pas apte à devenir choréique, et l'influence de l'hérédité (hérédité névropathique très fréquente, hérédité similaire dans quelques cas) est indéniable.

Mais comme ces constatations anatomo-pathologiques sont encore rares et discutables, elles ne pouvaient satis-

faire les cliniciens; aussi fallait-il trouver autre chose qui permît d'arriver d'une façon indirecte à la démonstration de la nature organique de la chorée de Sydenham: c'était la recherche des petits signes d'irritation du système pyramidal indiqués par M. Babinski, et des petits signes de perturbation du système cérébelleux, décrits par Thomas.

Ces symptômes pyramidaux (hypotonie musculaire, signe de Babinski, d'Oppenheim, flexion combinée de la cuisse et du tronc) et cérébelleux (adiadococinésie, dysmétrie...) associés aux troubles sensitifs et trophiques, aux amyotrophies et paralysies, à la forme et à la localisation spéciale des mouvements, aux troubles mentaux presque constants, aux réactions méningées décelées par la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien, plaident suffisamment en faveur de la nature organique de la chorée de Sydenham.

D'après ces constatations nouvelles, une définition moderne de la chorée de Sydenham, plus conforme aux idées actuelles, s'imposait: avec M. le professeur Hutinel, nous dirons: « la chorée de Sydenham est une encéphalite légère, curable et passagère, se traduisant par des symptômes moteurs constants auxquels peuvent s'associer des troubles psychiques d'intensité variable; c'est une réaction aux infections aiguës de l'enfance ».

Si la chorée de Sydenham est une réaction aux infections aiguës, la chorée chronique de Huntington est aussi une réaction aux infections chroniques qui, exerçant sur un cerveau, déjà affaibli par l'hérédité, une action continue, aboutissent à l'organisation de lésions définitives et à la sclérose.

Mais ici les lésions ne sont plus diffuses comme dans la chorée de Sydenham. Elles prédominent nettement dans la région corticale et le corps strié, et il est incontestable que

la plupart des symptômes fondamentaux de la maladie sont sous la dépendance de ces lésions cortico-striées.

Il ne semble donc pas trop prématuré d'émettre cette opinion, que la chorée de Huntington peut être considérée, dans certains cas tout au moins, comme un syndrome dont le substratum anatomique est une dégénération atrophique de l'écorce cérébrale et du corps strié, association qui donne à la maladie son cachet anatomique.

BIBLIOGRAPHIE COMPLETE

A

Apert (E.) et Rouillard. — Chorée et syphilis. Bulletin et Mém. de la Soc. Méd. des hôpitaux de Paris, 20 février 1913.

Araoz Alfara. — Chorées mortelles. Archives lat. américc. de Pédiatrie, août 1906.

Aubertin (Ch.) et Parou. — Chorée du cœur. Presse médicale, 25 janvier 1903, et Revue neurologique, 1913, p. 679.

Aubry. — Rapports de la chorée et de l'hystérie. Thèse de Toulouse, 1902-03, n° 503.

B

Babinski. — Phénomène des orteils. Semaine médicale, 1898, p. 321. — Asynergie cérébelleuse et ataxie cérébelleuse. Soc. de neurol., 9 nov. 1899.

— Diadococinésie. R. neurol., 1902, p. 1013.

— De la flexion combinée de la cuisse et du tronc. R. neurol., 1905, p. 120.

— La chorée de Sydenham, maladie organique. Médecine moderne, août 1905.

Babinski. — Les réflexes dans la chorée de Sydenham. J. de médecine interne, 14 septembre 1905.

— Perturbations de l'appareil cérébelleux. Journal de médecine interne, 1909, n° 12.

Babonneix. — Les réflexes dans la chorée de Sydenham. Archives de méd. des enfants, 1908, n° 12, p. 816.

— Traitement de la chorée. Gazette des hôpitaux, 1902, p. 252.

— A propos de la communication de M. Milian sur l'origine syphilitique de la chorée. Bulletin et Mém. de la Soc. médicale des hôpitaux de Paris, 12 décembre 1902.

Babonneix et Hutinel. — Les maladies des enfants. T. V.

Babonneix et Méry. — Gazette des hôpitaux, 1908.

Ballet (Gilbert). — Cas de chorée à récidives. Journ. de médecine et de chirurgie pratique, 1910, n° 15.

— Chorée congénitale. Bulletin médical, 4 mars 1896.

Ballet (G.) et Laignel-Lavastine. — Chorée chronique avec autopsie. Congrès de Nantes, 28 août 1908.

Basset. — Rechutes et récidives de la chorée de Sydenham. Thèse de Montpellier, 1897-98.

Bahr. — Trois cas de chorée de Huntington. Médical Record, 26 octobre 1912.

Baumel. — La chorée de Sydenham. Clinique infantile, janvier 1911.

Bézy. — Chorée avec hémiplégie alterne chez l'enfant. Midi médical, 14 mai 1892.

— Chorée électrique. Traité Grancher et Comby, t. IV.

Bezançon et Labbé. — Le sang dans la chorée. Traité d'hématologie.

Blache et Guersant. — Extraits de pathologie infantile.

Blocq et Grenet. — Art. Chorée *in* Traité de Bouchard et Brissaud, t. X, 1905.

Blocq et Grenet. — Myoclonie. *In* Traité de Bouchard et Brissaud, t. X, 2e édition, p. 410.

Boeff. — Rôle de l'écorce cérébrale dans la production des syndromes choréiques. Thèse de Montpellier, n° 21, 1911-12.

Bonnafoux. — Syndromes choréiques d'origine méningo-corticale. Thèse de Montpellier, n° 41, 1910-11.

Breitmann. — Sur la pathogénie de la chorée. Médecine neurol., 1896, n° 14.

Brelet. — Revue générale. Gazette des hôpitaux, 1913.

Breton. — Thèse de Paris, 1893. Troubles mentaux dans la chorée.

Brissaud. — La chorée variable des dégénérés. Rev. neurol. 1896, n° 14.

— La Presse médicale, 5 février 1899, n° 13.

— Maladies nerveuses. Chorée variable des dégénérés.

Brissaud, Rathery et Bauer. — Chorée familiale. Rev. neurologique, 1905, n° 6.

Brizé. — Les chorées persistantes. Thèse de Montpellier, 1910-11, n° 33.

Brouardel et Thoinot. — Les chorées. Traité de médecine, 2e édition, 1913.

Brown. — Contribution à l'étiologie de la chorée. The Journal nervous and mental diseases, août 1893.

C

Cadet de Gassicourt. — Traité clinique des maladies de l'enfance, t. II.

— Rhumatisme et chorée.

Cassart. — Considérations sur la chorée de Sydenham, maladie organique. Thèse de Paris, 1910-11.

Castro (Aloysio de). — Chorée de Huntington. Brazil med. 1er mai 1912.

Chalier, Roque et Mazel. — Chorée de Huntington. Lyon-médical, 19 mai 1912.

Charpentier. — Chorée de Sydenham, maladie organique. Société de neurologie, 1er décembre 1910. Revue neurologique, 1910, 2e semestre, page 605.

— Signe de Babinski dans la chorée de Sydenham. Société de neurologie, 6 novembre 1906.

Charron, Dufour et Thier. — De l'étiologie de la chorée. Bulletin et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris, n° 7, page 448, 27 février 1913.

Chatelin et P. Marie. — Sur les effets favorables des injections intra-veineuses de salvarsan dans 25 cas de chorée de Sydenham. Bulletin et mém. de l'Acad. de médecine, 10 décembre 1912.

Chéron. — Pathogénie et traitement de la chorée. Presse médicale, 21 mars 1896.

Chkeblewski (Mlle). — Complications mortelles de la chorée. Thèse de Paris, 1908-09, n° 308.

Churton. — Leçons cliniques sur la chorée. British medical journal, 25 juillet 1908.

Claude. — La chorée prolongée. Soc. de neurologie, 3 juin 1909.

— La chorée prolongée. Rev. neurol., 20 juin 1909.

— Deux cas de chorée persistante, avec signes de lésions organiques légères des centres nerveux. Soc. de neurologie, 1er juillet 1909.

Comby. — Chorées mortelles. Société médicale des hôpitaux, 21 avril 1904.

— La chorée, maladie organique. Archives de médecine des enfants, 1913, n° 7, p. 530. Rev. générale.

Comby. — Traitement de la choré . Bull. et mémoires de la Soc. méd. des hôpitaux de Paris, 13 février 1913.

— Traitement de la chorée par l'arsenic. Bulletin médical, 30 août 1896.

Commandini. — De la chorée de Sydenham. Gazetta degli ospedale e delle cliniche, 22 juin 1909.

Craciuneano. — Chorée rhumatismale et amyotrophie. Bulletin et mémoires de la Société des Sciences médicales de Bucarest, 1909-10.

Crouzon et Marie. — Chorée chronique de Huntington. Revue neurologique, 1903, t. I, page 443.

Crudeli (Tommasi). — Recherches sur l'étiologie et l'anatomie pathologique de la chorée de Sydenham. Rivista sperimentale di Frenatria, 15 déc. 1908.

D

Dejérine et Roussy. — Le syndrome thalamique. Revue de neurologie, 1906, n° 12.

Delabost. — Les souffles extra-cardiaques dans la chorée. Thèse de Paris, 1895.

Delage. — De la chorée gravidique. Thèse de Paris, 1898.

Deléarde et Valette. — Contribution à l'étude de la théorie organique de la chorée de Sydenham. Archives de médecine des enfants, 1913, p. 481.

Delvart. — Le paramyoclonus multiplex chez l'enfant. Thèse de Lille, 1902-03, n° 113.

Detcheff. — Le cacodylate de soude dans le traitement de la chorée. Thèse de Lyon, 1900-01.

Devic et Babonneix. — Cas de mort dans le traitement de la chorée par injections intra-rachidiennes de sulfate de magnésie. Lyon médical, 25 février 1912.

Dieulafoy. — Cliniques de l'Hôtel-Dieu, t. I, page 148.
— Manuel de pathologie interne, t. III.

Dontcho-Mikhailoff (Mme). — Chorée et dentition. Thèse de Montpellier, 1899.

Duchateau. — Essai de pathogénie sur la chorée de Sydenham. Thèse de Paris, 1892-93, n° 215.

Dupuy. — Les réflexes dans la chorée de Sydenham. Th. de Paris, 1908-09, n° 365.

Dupré et Meyer. — Chorée chronique intermittente à début infantile. Revue neurol., 30 avril 1914.

Dyvrande. — Contribution à l'étude des formes graves de la chorée de Sydenham. Thèse de Paris, 1903-04, n° 75.

E

Elloy. — Chorées amyotrophiques. Thèse de Paris, 1904.

Essayan. — Chorée et infection. Thèse de Montpellier, 1896-97.

Euzière et Margarot.— Contribution à l'étude des chorées persistantes, réflexions sur un syndrome choréique chronique. Montpellier médical, 26 juin 1910.

Euzière et Pezet. — Chorée et méningo-encéphalite chronique. Archives internationales de neurologie, 1910, p. 362.

F

Fabet. — Traitement de la chorée. Gazette des hôpitaux, 1902, n° 252.

Famagu. — Troubles de la parole dans les chorées. Thèse de Paris 1912, n° 283.

Favier. — Le cœur dans la chorée. Thèse de Lille, 1897-98.

Félizani (Francesco). — Traitement de la chorée de Sydenham par les injections intra-rachidiennes de sulfate de magnésie. Rome, 16 mars 1913.

Ferranini. — Chorée molle, épilepsie choréique et myasthénie pseudo-paralytique. Riforma medica, 1er juillet 1903, p. 703.

Fischer. — Pseudo-chorées; myoclonies. Gazette des hôpitaux, 1903, n° 52.

Flatau. — Die Chorea. Leipzig, Bruno, Konëgen.

Forster. — Nature des troubles moteurs dans la chorée. Klinische Vortrage von Volkmann, 1904, p. 332.

Fuller et Lowel. — Un cas de chorée de Huntington. Boston, 1912.

— Un cas de chorée de Huntington. New England medical gazette, 1913.

G

Gallavardin et Weill. — Revue mensuelle des maladies de l'enfance, 1907.

Garnier. — Pseudo-chorées, myoclonies. Thèse de Paris, 1895.

Gatow-Gatowski (Mlle). — Signe des lésions organiques dans la chorée de Sydenham. Thèse de Paris, 1909-10, n° 386.

Gazette des hôpitaux. — Consulter depuis 1896.

Gentin. — Contribution à l'étude des rapports de la chorée avec la menstruation et la puerpéralité. Thèse de Paris, 1899.

Gianasso. — Quelques considérations sur la pathologie de la chorée de Sydenham. Riforma medica, 22 avril 1903.

Gilles de la Tourette. — Des rapports de la chorée de Sydenham, avec le rhumatisme, la puberté et la chorée dite des femmes enceintes. Société de neurologie de Paris, p. 542, année 1900.

Gordon. — Un signe précurseur de la chorée de Sydenham. Philadelphia neurological society, octobre 1908.

Grasset. — Centres nerveux. Physio-pathologie clinique.

Grenet. — Traitement de la chorée de Sydenham. Archives générales de médecine, 1905.

— Les recherches récentes sur la chorée de Sydenham. Monde médical, 25 avril 1913.

— Article : Chorées *in* Nouvelle pratique médico-chirurgicale (supplément).

Grenet et Blocq. — Article : Chorée, *in* Traité de médecine de Bouchard et Brissaud, t. X, p. 373.

Grenet et Loubet. — Signes organiques de la chorée de Sydenham. Revue neurologique, 1912.

Grenet et Meige. — Pratique médico-chirurgicale, t. II, article : Chorées.

Grenet et Sédillot. — Origine syphilitique de la chorée de Sydenham. Bulletin et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris, 27 janvier 1913, t. XXIX.

Guersant et Blache. — Extraits de pathologie infantile.

Guida. — Etiologie, pathogénie et traitement de la chorée de Sydenham. Archivio de pathologia clinica infantile, février 1902.

Guillemet. — De la mort dans la chorée de Sydenham. Thèse de Paris, 1883.

Guizzetti. — Rapports entre la chorée de Sydenham et le staphylocoque doré. Parme, 1900.

Guizzetti et Camisa. — Contribution à l'anatomie pathologique de la chorée infectieuse. Rivista sper. di frenatria, 20 avril 1911.

Guyon. — Troubles mentaux dans la chorée de Sydenham. Thèse de Paris, 1903.

H

Haasse. — Pathologie de Virchow.

Haushalter. — Chorée de Sydenham et infection. Revue médicale de l'Est, 1894.

Hennequin. — De la mort dans la chorée. Thèse de Paris, 1883.

Henry. — Hérédité directe et similaire dans la chorée de Sydenham. Thèse de Paris, 1908-09, n° 246.

Hey. — A propos de la symptomatologie dans la chorée de Sydenham. Strassburger medizinischen, Zeitung, 19 septembre 1904.

Heyer et Dupré. — Chorée chronique intermittente à début infantile. Revue neurol., 30 avril 1914.

Hubrecht. — L'antipyrine dans la chorée de Sydenham. Thèse de Paris, 1895.

Hudovernig. — Contribution à l'anatomie pathologique de la chorée. Archives of psychiatria, 1903, n° 1.

Hoïsholt. — Etats mentaux associés à la chorée de Sydenham. American Journal of med. Science, 1905.

Hutinel. — La chorée de Sydenham est une encéphalite curable. La Riforma medica, 1er janvier 1911.

— Conception moderne de la chorée. Pédiatrie pratique, 15 mai 1911.

Hutinel et Babonneix. — Article: Chorée *in* Traité des maladies des enfants, t. V.

Harguren. — Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique de la chorée infectieuse. Buenos-Ayres, 1909, n° 4.

J

Janowitz. — Pseudo-chorées. Thèse de Paris, 1891.

Joffroy. — De la folie choréique; définition et nature de la chorée. Semaine médicale, 25 février 1893.

Jumentié et Chenet. — Chorée avec signes de lésions organiques. Société de neurologie, Paris, 1er juillet 1909.

K

Kocpzynski. — Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique et de la pathogénie de la chorée. Revue neurologique, 1903.

Krafft Ebing. — Etiologie de la chorée de Sydenham. Wiener Klinische Wochenschrifft, 1899, n° 43.

Kleist. — Histologie de la chorée de Huntington. XVIIIe Congrès des aliénistes et neurologistes du Centre.

L

Labrazet. — Chorées récidivantes. Thèses de Lyon, 1906-1907, n° 19.

Lange. — La chorée chronique progressive de la jeunesse. Berlin, 1906.

Lannois, Paviot et Mouisset. — Contribution à l'anat. patholog. de la chorée héréditaire de Huntington. Revue neurolog., 1901.

Lazzaret. — Chorées récidivantes. Thèse de Lyon, 1906-07.

Launay. — Relation nosologique de la chorée des femmes enceintes. Thèse de Paris, 1901-02, n° 39.

Lécuyer. — Chorée gravidique. Th. de Montpellier, 1904.

Legay. — Etiologie de la chorée. Thèse de Paris, 1896-97.

Lenoble et Aubineau. — Société de biologie, décembre 1905. Nystagmus myoclonie. Rev. neurol., 1906-07.

Lepinay et Voisin. — Chorée chronique de Huntington. Soc. médicale des hôpitaux de Paris, 5 juillet 1907.

Lepine (Jean), Rebattu et Giraud. — Chorée mortelle, méningo-encéphalite. Revue de méd., 1910, n° 11.

M

Mastier. — Chorée gravidique. Thèse de Lyon, 1899.

Mattei et L. Payan. — La chorée de Sydenham. Gazette des hôpitaux, 16 et 23 novembre 1912.

Meignan. — Nystagmus et myoclonie. Th. de Paris, 1908-09.

Meige (H.). — Discussion à la Société de neurologie de Paris, 10 mars 1910.

— Article: Chorée. *In* Pratique médico-chirurgicale, t. II.

Méry et Babonneix. — Gazette des hôpitaux, 1908.

Michel. — Paralysies de la chorée. Thèse de Paris, 1903-1904, n° 502.

Milian. — Nature syphilitique de la chorée de Sydenham. Bulletin et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris, 4 juillet 1912, n° 23.

Mircoli. — Substratum anatomo-fonctionnel encéphalo-médullaire de la chorée. Gazetta degli ospedale e della cliniche, 17 février 1903.

Moity. — Du cœur dans la chorée de Sydenham. Thèse de Paris, 1892.

Mosnier. — Chorées latentes chez l'enfant. Thèse de Lyon, 1906-07.

Mossier. — De la tuberculose et du rhumatisme infectieux dans l'étiologie de la chorée. Th. de Lyon, 1905-06.

Moussous. — Revue des maladies de l'enfance, nov. 1891.

N

Nicollet. — Réflexes dans la chorée de Sydenham. Thèse de Lyon, 1900-1901.

Nouhaud. — Rapports entre la chorée et l'hystérie. Thèse de Paris, 1907-08.

O

Oddo. — Sur la localisation des symptômes de la chorée de Sydenham. Congrès de neurologie de Marseille, 1899.

— Etude des réflexes dans la chorée de Sydenham. Gazette des hôpitaux, 30 octobre 1900.

— Etude sur la localisation des troubles moteurs de la chorée. Revue de médecine, 1901.

Ollive. — Paralysies chez les choréiques. Thèse de Paris, 1883.

Ollivier. — Leçons cliniques sur les maladies des enfants.

— Cardiopathies dans la chorée. Leçons cliniques.

Orzekhowski. — Anat. pathol. et pathogénie de la chorée. XXV[e] Anniversaire de l'Institut de neurologie de Vienne, t. II, 1907.

Oguse. — Etude clinique du cœur dans la chorée de Sydenham. Thèse de Paris, 1897.

P

Pâdoux. — Chorées limitées. Thèse de Montpellier, 1906-07.

Patry. — Chorée variable des dégénérés. Thèse de Paris; 1897.

Perrisson. — Paralysies et amyotrophies de la chorée. Thèse de Bordeaux, 1891.

Pilliot. — Traitement de la chorée. Th. de Lyon, 1904-05.

Porot. — Traitement arsenical de la chorée. Gazette des hôpitaux, 1906.

Poynton et Gordon. — La pathologie de la chorée. The Lancet, 13 octobre 1906.

Préobajensky. — Sur l'anatomie pathologique de la chorée mineure. Neurologie Centralblatt, 1902, n° 4.

R

Rabot. — Myoclonie et épilepsie. Thèse de Paris, 1899.

Ravenna. — Contribution à l'étude des localisations encéphaliques dans la chorée et l'épilepsie. Revista sper. di fren., sept. 1903.

Raymond. — Les mouvements choréiques. Journal de médecine interne, 15 août 1905.

— Revue générale sur les chorées pré-hémiplégiques.

— Danse de Saint-Guy. Dictionnaire Dechambre.

— Maladies nerveuses et Soc. de neurol., 10 mars 1910.

Reinhold. — Anat. pathol. de la chorée mineure. Deutsch Zeitschrift für nervenheir Kunde, 1902.

Rénon. — Les chorées symptomatiques. Gazette des hôpitaux, n° 1, 1902.

Ribierre. — Chorée chronique. Soc. médicale des hôpitaux, 26 juillet 1907.

Ribot (Henry). — Troubles mentaux dans la chorée de Huntington. Thèse de Paris, 1911, n° 37.

Richardière, Lemaire et Sourdel. — Note sur la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien dans la chorée. Société de Pédiatrie, 21 mars 1911.

Riklin. — Traitement de la chorée. Revue internationale de clinique et de thérapeutique, 20 décembre 1907.

Roger (H.). — Le cœur dans la chorée. Archives générales de médecine, 1866, t. VIII et IX.

Rondot. — Des amyotrophies dans la paralysie de la chorée. Gazette hebdomadaire des Sciences médicales de Bordeaux, 1899.

Roncorini. — Expériences en faveur du siège cortical de la chorée de Sydenham. Archivio di Psychatria, avril 1904.

Rosaguti. — Troubles mentaux dans la chorée. Thèse de Montpellier, 1889.

Rosdiefendorfallen. — Symptômes mentaux de la chorée aiguë. The Journal of nervous and mental Disease, mars 1912.

Rouillard et Apert. — Chorée et syphilis. Bullet. et mém. de la Soc. méd. des hôpit. de Paris, 20 févr. 1913.

Rousseau. — Troubles mentaux dans la chorée. Thèse de Bordeaux, 1896.

Roussy. — La couche optique. Thèse de Paris, 1906-07.

S

Sainton. — Rapport sur les chorées chroniques. Congr. de neurologie de Nantes, 28 août 1909.

— Chorées chroniques. Revue neurologique, 1909.

Sand (René). — L'anat. patholog. de la chorée. Journal de neurologie, n° 5, 1912.

Schap. — Le sang dans la chorée de Sydenham. Jahrbuch für Kinderheilkunde, 1904.

Sédillot et Grenet. — Origine syphilitique de la chorée de Sydenham. Soc. médicale des hôpitaux de Paris, 27 janvier 1913.

Sée (G.). — De la chorée; rapports du rhumatisme et des maladies du cœur avec les affections nerveuses et convulsives. Mémoires de l'Acad. de méd., 1850.

Sergent et Besset. — Chorée molle et insuffisance surrénale. La clinique infantile, 15 octobre 1910.

Sicard. — Le liquide céphalo-rachidien dans la chorée. Collection Léauté.

— Société de neurologie, 3 juin 1909.

Silvestri. — Théorie parathyroïde de la chorée vulgaire. Clinica medica italiana milana, 1910 et 1911.

Simonini. — Pathogénie et traitement de la chorée. VI° Congrès italien de Pédiatrie, octobre 1907.

T

Talent. — Du traitement de la chorée de Sydenham, par le salvarsan et le néo-salvarsan. Thèse de Paris, 1913, n° 206.

Terrasson de Fougères. — Troubles psychiques dans la chorée de Sydenham. Th. de Montpellier, n° 102, 1911-12.

Thomas, Hutinel et Babonneix. — Traité des maladies des enfants, t. V.

Thomas (André). — Chorée de Sydenham, maladie organique.

Thomas (André). — La Clinique, 29 août 1909.

— XIXe Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de Nantes, août 1909.

— Société de neurologie, mai-juin 1909.

Thelème. — Etude hématologique du rhumatisme articulaire aigu et de la chorée de Sydenham. Thèse de Bordeaux, 1902-03, n° 88.

Thiemich. — Handbuch der Kinderheilkunde, Pfaundler und Schlossmann, II, Bd, II Haefte.

Tinel et Thomas (André). — Hémichorée et signes de lésion organique du système nerveux central. Lymphocytose du liquide céphalo-rachidien. Société de neurologie, 6 mai 1909. Rev. neurologique,1909.

Thoinot et Brouardel. — Les chorées. Traité de médec., 2e édition.

Toutain. — Relations de la chorée de Sydenham avec la tuberculose. Thèse de Paris, 1906, n° 231.

Tretti. — Participation du cœur à la chorée. Pediatria, août 1904.

Triboulet et Leube. — Revue des maladies de l'enfance, 1893.

Triboulet (H.). — De l'infection dans la pathogénie de la chorée. Thèse de Paris, 1893, n° 95.

— A propos de la communication de M. Comby sur le traitement de la chorée de Sydenham. Bull. et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris, 20 février 1913.

— *In* Traité de Brouardel et Gilbert, t. X. Article: Chorée.

V

VALETTE et DÉLÉARDE. — Contribution à l'étude de la théorie organique de la chorée de Sydenham. Archives de médecine des enfants, 1913.

VICDENZ. — Troubles mentaux dans la chorée. Archives de Psychiatrie, 1909.

VICQ. — La mort dans la chorée. Thèse de Paris, 1903.

VIRES. — Maladies nerveuses.

— Les syndromes choréiques et leur traitement. Cours de thérapeutique, 1913-14.

VOISIN et LEPINAY. — Chorée chronique. Société médicale des hôpitaux, 5 juillet 1907.

VOISIN. — Les troubles mentaux dans la chorée. Journal de médecine interne, 1905.

W

WEILL et GALLAVARDIN. — Revue mensuelle des maladies de l'enfance, 1907. Chorée de Sydenham avec examen histologique des centres nerveux.

WESTPHALL et WASSERMANN. — Caractère infectieux et connexions pathologiques de la chorée et du rhumatisme. Deutsche med. Wochenschrift, 14 septembre 1899.

WOLLENBERG. — Spezielle Patholog. und Therap. von Nothnagel. Wien., 1899, Bd XII, II Haefte.

Vu et permis d'imprimer :
Montpellier, le 15 avril 1915
Le Recteur,
Ant. BENOIST

Vu et approuvé :
Montpellier, le 15 avril 1915
Le Doyen,
MAIRET.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !